

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1968

THÈSE

610^{N°}

POUR LE
DOCTORAT EN MÉDECINE
(Diplôme d'Etat)

par

HATTON Robert, Jacques,

Externe des Hôpitaux de Paris.

Né le 20 Septembre 1939, à Corbeilles (Loiret).

Présentée et soutenue publiquement le

LES MANIFESTATIONS STOMATOLOGIQUES DE LA SCLÉRODERMIE.

Président : Mr. P. CERNÉA, Professeur.

DUPUYTREN - COPY
9, Rue Dupuytren
Paris (6°)
1968

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1968

N°

THÈSE

POUR LE
DOCTORAT EN MÉDECINE
(Diplôme d'Etat)

par

HATTON Robert, Jacques,

Externe des Hôpitaux de Paris.

Né le 20 Septembre 1939, à Corbeilles (Loiret).

Présentée et soutenue publiquement le

LES MANIFESTATIONS STOMATOLOGIQUES DE LA SCLÉRODERMIE.

Président : Mr. P. CERNÉA, Professeur.

DUPUYTREN - COPY

9, Rue Dupuytren

Paris (6^e)

1968



PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. ALAJOUANINE (T.), BENARD (H.), BERNARD (E.),
 BINET (L.), BULLIARD (H.), CATHALA (J.), CHABROL (E.),
 CHAILLEY-BERT (P.), CHEYMOL (J.), DEBRE (R.), FEY (B.),
 GALLIARD (H.), GAUDART D'ALLAINES (F. de), GENNES (L.
 de), GIROUD (A.), HAZARD (R.), HEUYER (G.), LAROCHE
 (G.), LAVIER (G.), LELONG (M.), LEVY (Mlle J.), LEVY-
 SOLAL (E.), LIAN (C.), MARCHAL (G.), MATHIEU (P.),
 MONOD (R.), MOREAU (R.), MOULONGUET (P.), PASTEUR
 VALLERY-RADOT, PETIT-DUTAILLIS (D.), PIEDELIEVRE (R.),
 QUENU (J.), RENARD (G.), SENEQUE (J.), STROHL (A.),
 TANON (L.), VERNE (J.).

DOYEN..... Georges BROUET

1er ASSESSEUR :..... Daniel BARGETON

2me ASSESSEUR :..... Jean GOSSET

I.- PROFESSEURS

1°)- CHAIRES DE SCIENCES FONDAMENTALES

a)- Professeurs titulaires :

MM.

Anatomie	DELMAS (A.)
-	HUARD (P.)
Anatomie et cytologie pathologiques	DELARUE (J.)
Anesthésiologie	VOURC'H (G.)
Bactériologie et virologie	TOURNIER (P.)
Biochimie médicale	JAYLE (M.-F.)
-	POLONOVSKI (J.)
-	DESGREZ (P.)
Biologie appliquée à l'Education	
physique et aux Sports	MALMEJAC (J.)
Biologie médicale	FAUVERT (R.)

mm.

Biophysique médicale.....	BUGNARD (L.)
- - - - -	DOGNON (A.)
- - - - -	DJOURNO (A.)
Cancérologie expérimentale.....	MATHÉ (G.)
Chimie pathologique.....	SCHAPIRA (G.)
Génétique fondamentale.....	LEJEUNE (J.)
Histoire de la médecine et de la chirurgie.....	COURY (Ch.)
Histologie et Embryologie.....	TUCHMANN-DUPLESSIS (H.)
- - - - -	COUJARD (R.)
Hygiène et médecine préventive.....	BOYER (J.)
Médecine du Travail.....	DESOILLE (H.)
Médecine légale, Droit médical et déontologie.....	DEROBERT (L.)
Microbiologie (Bactériologie et virologie).....	FASQUELLE (R.)
Parasitologie.....	N...
Pathologie chirurgicale.....	LAURENCE (G.)
- - - - -	KUSS (R.)
- - - - -	VERNE (J.-M.)
Pathologie exotique.....	BRUMPT (L.-C.)
Pathologie expérimentale et comparée.....	MERKLEN (F.-P.)
Pathologie médicale.....	LAROCHE (Cl.)
- - - - -	BRICAIRE (H.)
- - - - -	PEQUIGNOT (H.)
Pathologie respiratoire.....	TURIAF (J.)
Pathologie et thérapeutique générales.....	MAURICE (P.)
Pharmacologie.....	BOISSIER (J.-R.)
- - - - -	LECHAT (P.)
Physiologie.....	BARGETON (D.)
- - - - -	PARROT (J.)
Physiologie et pathologie obstétric.....	LEPAGE (F.)
Radiologie médicale.....	DESGREZ (H.)
Technique chirurgicale et Chirurgie expérimentale.....	N...
Thérapeutique.....	LAMOTTE (M.)
Thérapeutique appliquée.....	N...

b)- Professeurs à titre personnel :

Anatomie.....	CABROL (Ch.)
Anatomie anthropologique.....	OLIVIER (G.)
Anatomie pathologique.....	NEZELOF (Ch.)

mm.

Bactériologie.....	BARBIER (P.)
Biochimie médicale.....	DREYFUS (J.-Cl.)
Biologie médicale.....	BOURLIERE (F.)
Parasitologie.....	LARIVIERE (M.)
Pathologie expérimentale.....	LOEPER (J.)
Physiologie.....	(DEJOURS (P.)
	(SCHERRER (J.)
	(KELLERSHOHN (L.)
	(GOUGEROT (L.)
Physique médicale.....	(ROUCAYROL (J.-Cl.)
	(TUBIANA (M.
Radiologie médicale.....	FISCHGOLD (H.)

2°)- CHAIRES DE SCIENCES CLINIQUES

a)- Professeurs titulaires :

mm.

Clinique carcinologique.....	DENOIX (P.)
Clinique carcinologique chirurgicale (Necker).....	REDON (H.)
Clinique cardiologique (Broussais).....	SOULIÉ (P.)
- - (Boucicaut).....	LENEGRE (J.)
(Beaujon.....	LORTAT-JACOB (J.-L.)
(-	BAUMANN (J.)
Cliniques (Cochin.....	LEGER (L.)
chirurgicales (Hôtel-Dieu.....	PATEL (J.)
(Saint-Antoine.....	GOSSET (J.)
(Salpêtrière.....	SICARD (A.)
(Tenon.....	OLIVIER (Cl.)
Clinique chirurgicale orthopédique et traumatologique (Cochin).....	MERLE D'AUSIGNÉ (R.)
- - - (Foch).....	PADOVANI (P.)
- - - (Beaujon).....	CAUCHOIX (J.)
Clinique de chirurgie infantile et orthopédique (Enfants-Malades).....	FEVRE (M.)
Clinique de chirurgie cardio- vasculaire (Broussais).....	DUBOST (Ch.)
Clinique de chirurgie thoracique (Laënnec).....	MATHEY (J.)
Clinique dermatologique (Saint-Louis).....	DUPERRAT (F.)
Clinique endocrinologique (Pitié).....	DECOURT (J.)

Clinique de Génétique médicale	
(Enfants-Malades)	LAMY (M.)
Clinique chirurgicale et gynécologique	
(Broca)	HUGUIER (J.)
Clinique des maladies cutanées et	
syphilitiques (Saint-Louis)	DEGOS (P.)
Clinique des maladies des enfants	
(Enfants-Malades)	TURPIN (R.)
Clinique des maladies infectieuses	
(Claude-Bernard)	MOLLARET (P.)
Clinique des maladies mentales et de	
l'encéphale (Sainte-Anne)	DELAY (J.)
Clinique des maladies du sang	
(Broussais)	BERNARD (J.)
Clinique des maladies du système	
nerveux (Salpêtrière)	CASTAIGNE (P.)
(Bicêtre	DEPARIS (M.)
(Broussais	MILLIEZ (P.)
(Cochin	N...
(Hôtel-Dieu	BARIETY (M.)
Cliniques médicales (Pitié	DREYFUS (G.)
(Saint-Antoine	CONTE (M.)
(Saint-Antoine	KOURILSKY (R.)
(Saint-Antoine	BOUDIN (G.)
Clinique d'hydrologie et de climato-	
logie (Bichat)	DEBRAY (Ch.)
Clinique médicale infantile et pédi-	
atrie sociale (Enfants-Malades)	MARIE (J.)
Clinique médicale propédeutique	
(Broussais)	JUSTIN-BESANÇON (L.)
Clinique médico-sociale du diabète sucré	
et des maladies métaboliques	
(Hôtel-Dieu)	DEROT (M.)
Clinique néphrologique (Necker)	HAMBURGER (J.)
Clinique de neuro-chirurgie (Pitié)	DAVID (M.)
Clinique neurologique (Salpêtrière)	GARCIN (R.)
(Baudelocque	LACOMME (M.)
Cliniques obstétricales (Saint-Antoine	MERGER (R.)
Clinique obstétricale et gynécologique	
(Port-Royal)	VARANGOT (J.)
Clinique ophtalmologique (Hôtel-Dieu)	OFFRET (G.)
- - (Cochin)	BREGEAT (P.)
Clinique oto-rhino-laryngologique	
(Lariboisière)	AUBRY (M.)

mm.

Clinique de pédiatrie (Trousseau)	MOZZICONACCI (P.)
Clinique de pédiatrie et de puéricul- ture (Saint-Vincent-de-Paul)	THIEFFRY (S.)
Clinique de pneumo-phthisiologie (Laënnec)	BROUET (G.)
Clinique de neuro-psychiatrie infantile (Salpêtrière)	MICHAUX (L.)
Clinique de rhumatologie médicale et sociale (Cochin)	COSTE (F.)
Clinique de rhumatologie (Lariboisière)	SEZE (S. de)
Clinique stomatologique (Salpêtrière)	CERNEA (P.)
Clinique thérapeutique chirurgicale (Vaugirard)	ROUX (M.)
Clinique thérapeutique médicale (Saint-Antoine)	LEMAIRE (A.)
Clinique toxicologique (F. Vidal)	GAULTIER (M.)
Clinique traumatologique et orthopé- dique (R.-Poincaré)	JUDET (R.)
Clinique urologique (Cochin)	ABOULKER (P.)
- - (Necker)	COUVELAIRE (R.)
Hygiène et clinique de la première enfance (Trousseau)	LAPLANE (R.)
Séméiologie médicale (A. Chantin)	DOMART (A.)
- - (Lariboisière)	BOUVRAIN (Y.)
- - (Pitié)	RAMBERT (P.)
- - (Rothschild)	WOLFROMM (R.)
Séméiologie et clinique chirurgicale (Broussais)	POILLEUX (F.)

b)- Professeurs à titre personnel :

Hématologie	(ANDRE (R.) (BOUSSER (J.)
Hydrologie et climatologie	GIBERTON (A.)
Maladies infectieuses	BASTIN (R.) (AZERAD (E.) (BOUR (H.) (CAROLI (J.) (DREYFUS (B.) (GROSSIORD (A.) (LAMBLING (A.) (LAUNAY (Cl.) (PAYET (M.)
Médecine	

MM.

Médecine.....	(PERRAULT (M.)
	(SIGUIER (F.)
	(WORMS (R.)
Néphrologie.....	RICHET (G.)
Neuro-chirurgie.....	LE BEAU (J.)
Neurologie.....	LHERMITTE (F.)
Neuro-psychiatrie.....	PICHOT (P.)
Oto-rhino-laryngologie.....	MADURO (R.)
	(POLONOVSKI (Cl.)
Pédiatrie.....	(ROYER (P.)
	(KREIS (B.)
Pneumo-phthisiologie.....	(MEYER (A.)
Rhumatologie.....	DELBARRE (F.)

II.- PROFESSEURS SANS CHAIRE

MM.

Anatomie pathologique.....	GOUYGOU (Ch.)
Bactériologie.....	CHRISTOL (D.)
	(CARTIER (P.)
Biochimie médicale.....	(GONNARD (P.)
	(NORDMANN (J.)
Biologie médicale.....	HARTMANN (L.)
Chirurgie.....	GERBONNET (G.)
Hématologie.....	BILSKI-PASQUIER (G.)
Maladies infectieuses.....	DUPONT (V.)
Neuro-psychiatrie.....	TARDIEU (G.)
Pédiatrie.....	ROSSIER (A.)
	(COURSAGET (J.)
Physique médicale.....	(GRENY (F.)
Physiologie.....	GIRARD (Fr.)
Stomatologie.....	CHAPUT (Mme A.)

III.- PROFESSEURS DETACHES DANS LES UNIVERSITES ETRANGERES

MM.

Bactériologie.....	HAUDUROY (P.) Pr.s.ch.
Pathologie chirurgicale.....	RUDLER (J.) Pr.s.ch.

IV.- PROFESSEURS ASSOCIES

Hormonologie.....	MORICARD (R.)
Statistique médicale et épidémiolog.....	SCHWARTZ (D.)

mm

Secrétaire général de la

Faculté M. LENA (J.)

Conseiller administra-

tif Mlle CHAINTREUIL (G.)

Conservateur en Chef de)

la Bibliothèque)

Conservateur du Musée)

d'Histoire de la)

Médecine) M. le Docteur HAHN (A.)

Conservateurs.....)

Mlles DUMAITRE (P.),

) LAURENT (H.), LE NOIR (G.)

Bibliothécaires.)

Mmes CONTET (J.), FORGET (F.),

) Mlles DUROZAY (M.-F.),

) ROBERGE (D.), Dr. SCHILLER (J.)

Par délibération en date du 9 décembre 1798,
l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les
dissertations qui lui seront présentées doivent être
considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle
n'entend leur donner aucune approbation ni improba-
tion.

A MA FEMME

A LA MEMOIRE DE MA MERE

A MON PERE

Qu'ils trouvent ici un
bien trop faible remer-
ciement pour leur affec-
tion et les sacrifices
qu'ils ont consentis.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR M. DECHAUME

Professeur honoraire de Clinique stomatologique
à la Faculté de Médecine de Paris

Membre de l'Académie de Médecine

Commandeur de la Légion d'Honneur

Médaille militaire

Croix de Guerre 1914-1918

Qui m'a accueilli dans son
service avec une grande
bienveillance.

En humble témoignage de ma
grande admiration et de ma
reconnaissance.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR P. CERNEA

Professeur de Clinique stomatologique
à la Faculté de Médecine de Paris

Membre de l'Académie de Chirurgie

Officier de la Légion d'Honneur

Qu'il me soit permis de le
remercier

- du grand honneur qu'il me
fait en présidant cette
thèse,
- et de la grande richesse
de son enseignement hospi-
talier.

AU DOCTEUR T. BATAILLE

Stomatologiste des Hôpitaux de Paris

Professeur au Collège de France

Qui m'a fourni des éléments
indispensables à l'élabora-
tion de cette thèse.

Qu'il veuille bien trouver
ici un faible témoignage de
ma gratitude.

AU DOCTEUR FRIEZ

Stomatologiste des Hôpitaux de Paris

Professeur au Collège de Médecine

Président de la Société Française
de Stomatologie et de Chirurgie maxillo-faciale

Chevalier de la Légion d'Honneur

Qui a guidé mes premiers
pas dans la spécialité par
son expérience et ses
conseils généreusement
prodigués.

En faible témoignage de ma
reconnaissance et de mon
profond respect.

AU DOCTEUR P. LAUDENBACH

Stomatologiste des Hôpitaux de Paris

Qui, tout au long de ce
travail, m'a guidé de ses
conseils.

En témoignage de ma pro-
fonde reconnaissance.

AU DOCTEUR R. KUFFER

Qui m'a inspiré le sujet de
cette thèse et entouré de
ses conseils éclairés.

Qu'il trouve ici l'assurance
de ma reconnaissance et de
mon respectueux attachement.

A MES MAÎTRES DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

A MES MAÎTRES D'EXTERNAT DES HÔPITAUX DE PARIS

Monsieur le Professeur KUSS

Monsieur le Professeur MERKLEN

Monsieur le Professeur MOLLARET

Monsieur le Professeur CERNEA

Monsieur le Docteur FRIEZ

Monsieur le Professeur DECHAUME

A MES PROFESSEURS DE L'INSTITUT DE STOMATOLOGIE
DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

[Faint handwritten notes at the bottom of the page]

INTRODUCTION

Selon la définition de LE COULANT et TEXIER, "le terme de sclérodermie s'étend à toute une série d'affections dont les caractères communs sont essentiellement cliniques et se traduisent par un épaissement particulier des téguments, qui perdent leur souplesse et paraissent faire corps avec les plans sous-jacents". Les lésions paraissent primitives et peuvent affecter tout le tégument ou seulement une partie limitée de celui-ci. L'état scléreux de la peau n'est qu'une des étapes évolutives de l'altération cutanée, et la sclérodermie évolue souvent vers l'atrophie.

La sclérodermie se présente sous deux groupes de formes principales :

- Les formes généralisées, qui comptent parmi les affections les plus graves de la pathologie générale et qu'on tend à intégrer dans le cadre des maladies dites du "collagène".

- Les formes localisées, qui paraissent purement dermatologiques, mais que maintes constatations rattachent aux premières (association possible, notions communes d'histologie, de pathogénie et de traitement).

A propos de cinq observations de sclérodermies généralisées et de quatre observations de sclérodermies localisées intéressant le domaine du stomatolo-

giste, nous étudierons les modifications de la face, des lèvres et de la muqueuse buccale qui résultent de cette induration particulière de la peau et de la muqueuse.

Nous ferons précéder cette étude d'un rappel clinique et thérapeutique.

APPAREIL CIRCULATOIRE

Nous décrirons d'abord les formes généralisées, qui intéressent la plus grande partie et même l'ensemble des téguments et qui peuvent s'accompagner de manifestations viscérales diverses qui en font une véritable maladie de système. Elles sont beaucoup plus fréquentes chez la femme, et surviennent vers le milieu de la vie (entre 20 et 50 ans).

I/ - LA SCLÉRODERMIE GÉNÉRALISÉE.

DÉBUT.

A)- Le plus souvent, de façon lente, au niveau des extrémités des membres (ACROSCLERODERME ou SCLÉRO-DACTYLIE PROGRESSIVE), par des sensations d'engourdissement, de fourmillements, de cryesthésie, et très souvent par un syndrome de Raynaud.

Rapidement, une cyanose, un refroidissement et un certain "empâtement" des doigts persistent entre les crises. Et, insensiblement, la peau se colle sur les plans profonds sur lesquels elle ne peut plus glisser. Les doigts se raidissent en flexion. Puis, les lésions évoluent vers une atrophie, avec un amincissement de tous les plans des téguments : les doigts deviennent effilés, coniques ; la peau est amincie, adhérente, souvent le siège de bulles, d'ulcérations torpides, d'escarres.

Ces lésions atteignent en règle, de façon grossièrement symétrique, les deux mains. Aux pieds, elles sont généralement plus discrètes et plus tardives.

Très progressivement, ces lésions vont s'étendre à la face et au cou, aux membres supérieurs, aux membres inférieurs. Il n'est pas rare qu'elles restent longtemps confinées aux mains et à la face. Parfois, elles peuvent même rester localisées aux mains (SCLERODACTYLIES ISOLEES). Seul, un examen complet des téguments et des viscères et une étude de l'évolution permettront de l'affirmer.

B)- Plus rarement, la sclérodermie généralisée s'installe rapidement, en quelques jours ou quelques semaines (FORMES OEDEMATEUSES DIFFUSES). Le 1er signe est une infiltration du tissu sous-cutané, qui entraîne vite une gêne fonctionnelle. Cette infiltration débute le plus souvent au niveau du visage et respecte habituellement les extrémités. Elle fige le visage, empâte le cou, noie les reliefs musculaires des membres. La peau est de teinte cireuse ou ivoirine ; elle est dure et infiltrée, semble adhérer aux plans profonds. Cette infiltration est indolente et ne prend pas le godet.

Cet état s'accompagne toujours de quelques signes généraux : asthénie, petit fébricule ; certaines formes sont même véritablement aiguës : fièvre, asthénie intense, couleurs diffuses. Très vite, la sclérose, puis l'atrophie prennent la place de l'infiltration du début.

C)- Exceptionnellement, la sclérodermie atteint en quelques jours un secteur étendu du tégument : le tableau de sclérodermie généralisée est réalisé "presque d'emblée", et sans infiltration préalable.

PÉRIODE D'ÉTAT

1/- Que le début ait été brutal ou progressif, que l'atteinte soit diffuse ou localisée à certaines régions, le TABLEAU DERMATOLOGIQUE est très caractéristique :

- L'aspect de la peau assure le diagnostic. Sa coloration est ivoirine ; son aspect est luisant, lisse, sec (diminution de la sudation). Les poils sont tombés. L'induration cutanée est considérable, rendant la peau non plissable, non mobilisable sur les plans profonds. On note souvent des lésions d'hyper ou d'hypopigmentation, ainsi que des télangiectasies.

- Ces lésions réalisent au niveau du visage le classique "MASQUE" sclérodermique : la peau est plaquée, étirée sur le massif facial ; la face apparaît figée, privée de toute mimique. Les rides et les plis normaux sont effacés. La mobilité palpébrale est diminuée (Au maximum, les paupières se rétractent, un ectropion apparaît ou une lagophtalmie vite compliquée de kératite). Le nez est aminci, effilé, avec narines rétrécies. Les pommettes sont saillantes. Les lèvres sont minces ; l'ouverture buccale est limitée. La gêne aux mouvements de mastication, de déglutition et d'élocution est considérable. Sur tout le visage, on retrouve fréquemment des télangiectasies. La muqueuse buccale est souvent intéressée.

- L'extension au cou, au thorax peut constituer une cuirasse, gênant plus ou moins les mouvements respiratoires (pincements des espaces intercostaux). Les seins sont résorbés (mais le mamelon est conservé).

- Au niveau des mains, la rétraction irréductible des doigts et la fixation des poignets en flexion entraînent une impotence fonctionnelle majeure. La peau, très fragile, présente de nombreuses

excoriations traumatiques ; elle est lisse, glabre, luisante et violacée. Les altérations des ongles sont considérables ; ils sont réduits à une lamelle cornée informe. Les altérations trophiques prédominent toujours aux extrémités des doigts et peuvent aboutir à l'amputation de la phalangette.

Des lésions identiques sont retrouvées au niveau des orteils, mais elles sont généralement moins accentuées.

- Au stade terminal, la malade, très amaigrie, paraît entièrement "momifiée". Cependant, les lésions des mains et du visage restent prédominantes.

2/- Mais, à ce tableau dermatologique très caractéristique, sont associées des lésions extra-cutanées :

- L'atteinte du système ostéo-musculaire fait partie intégrante du tableau clinique de la maladie, contribuant à lui donner son aspect général.

- Les atteintes viscérales apparaissent de plus en plus fréquentes, depuis que leur recherche est faite systématiquement. La sclérodermie doit être considérée comme une grande maladie de système, aux manifestations viscérales multiples et souvent graves.

Toutes ces localisations extra-tégumentaires seront regroupées dans un même chapitre.

ÉVOLUTION DE LA SCLÉRODERMIE GÉNÉRALISÉE

La maladie évolue très lentement, sur plusieurs années, avec des poussées évolutives (surtout aux périodes menstruelles), mais aussi des périodes de stabilisation et même de régression très notables. Certaines formes ont, au contraire, une évolution

aiguë, brûlant les étapes : véritables formes malignes (STAVA) qui tuent les malades en quelques mois ou quelques années après les premiers signes cliniques. Ces faits sont rares. A l'opposé, il existe des formes très peu évolutives.

Dans la majorité des cas, l'évolution se fait inéluctablement vers la mort par cachexie. L'issue fatale peut être précipitée par une insuffisance respiratoire, cardiaque ou rénale, ou par des complications intestinales. Cette évolution n'est que très rarement, et toujours transitoirement, retardée par certaines thérapeutiques "heureuses".

EXAMEN HISTOLOGIQUE

(Les lésions histologiques sont identiques dans la sclérodermie généralisée et dans la sclérodermie localisée).

AU DEBUT :

Sous un épiderme intact, on trouve :

- un GONFLEMENT et une HOMOGENEISATION des fibres collagènes, un oedème interstitiel du derme,
- et des infiltrats inflammatoires qui entourent les vaisseaux, qu'ils accompagnent dans le tissu graisseux. Une dilatation des vaisseaux est souvent retrouvée.

A LA PERIODE D'ETAT :

- L'épiderme est aminci, avec une basale rectiligne, formant une ligne à peine ondulée : les papilles dermiques sont aplaties.

- Les infiltrats inflammatoires ont disparu : la pauvreté en éléments cellulaires du derme est très évocatrice. Seules quelques cellules sont retrouvées autour des sections vasculaires (dont les

parois sont épaisses et la lumière réduite). Le derme paraît "deshabité".

- Il existe une condensation scléreuse du collagène dermique. Les fibres collagènes sont HYPERTROPHIÉES et tassées parallèlement à la surface cutanée. Au maximum, tout le derme (superficiel et moyen) et l'hypoderme sont fondus en une nappe scléreuse très pauvre en cellules. L'épiderme est amarré aux plans aponévrotiques par des tractus fibreux.

- Les annexes pilo-sébacées sont très atrophiées, en grande partie résorbées ; les quelques glandes sudoripares qui persistent semblent rapprochées de la basale.

- Les fibres du réseau élastique sont amenuisées, fragmentées, éparpillées.

- Les études histo-chimiques et en microscopie électronique de biopsies cutanées ont surtout permis de constater qu'il n'y avait pas de différences histochimiques entre la lésion de sclérodermie et la peau normale (simple augmentation très inconstante des mucopolysaccharides) et que l'ultrastructure des fibrilles n'était pas modifiée.

- Il est intéressant de noter (CIVATTE) :

a)- la présence de calcium, mis en évidence par la réaction de VON KOSSA (dépôts noirs) et surtout la micro-incinération, témoignant d'une véritable hypercalcistie ;

b)- l'absence de nécrose fibrinoïde et l'absence de modifications des mucopolysaccharides dermiques ;

c)- l'existence de modifications dégénératives des terminaisons nerveuses avec altération des ganglions sympathiques (intérêt surtout pathogénique).

ÉTUDE DE LA CHRONAXIE SENSITIVE (JABLONSKA)

La chronaxie sensitive est, dans tous les cas, invariablement PROLONGÉE sur toute la surface du corps et quel que soit le type de sclérodermie (généralisée ou localisée).

LOCALISATIONS EXTRA-TÉGUMENTAIRES

A- Les atteintes ostéo-musculaires.

1- Les atteintes des muscles et des tendons.

- L'atteinte des muscles et des tendons, sous-jacents aux lésions cutanées, est pratiquement constante. Elle traduit l'extension en profondeur du processus sclérodermique. Elle contribue grandement à la rétraction digitale et à la limitation des mouvements articulaires. Aux mains, les tendons fléchisseurs rétractés font des saillies nettes. La palpation retrouve des masses musculaires atrophiées, dures (amyotrophie et myosclérose).

- Mais cette atteinte peut être plus diffuse, débordant le territoire cutané cliniquement lésé. Elle se révèle par des myalgies, ou par un syndrome pseudo-myasthénique qui aboutit rapidement à une amyotrophie qui peut se compliquer de sclérose. Elle prédomine aux ceintures.

- Parfois, la biopsie ou l'électromyogramme révèlent une atteinte musculaire, alors que l'examen clinique était négatif.

- L'examen histologique montre des lésions essentiellement INTERSTITIELLES : au début, infiltrats lympho-plasmocytaires fusant entre les faisceaux de fibres musculaires. Secondairement, apparaissent de gros blocs de collagène qui pourront englober les fibres musculaires. Donc, les lésions

sont primitivement interstitielles ; l'atteinte des myocytes n'est que secondaire (striations myofibrillaires très longtemps conservées).

2- L'atteinte osseuse.

a)- Elle prédomine aux extrémités, principalement au niveau des doigts.

- L'aspect le plus caractéristique est celui d'OSTEOLYSE de l'extrémité inférieure des PHALANGETTES. Au début, l'os à ce niveau devient flou ; de très fines lacunes sont parfois visibles. Puis, quand la résorption distale est complète, la dernière phalange, très courte, semble "sucée comme un sucre d'orge". Assez souvent, une petite condensation osseuse est notée au niveau de la nouvelle extrémité de la phalangette. La phalangette peut être réduite à une petite lentille biconcave, alors que l'interligne de l'articulation interphalangienne distale est préservé. Ailleurs, au contraire, ce qui reste de la phalangette se soude avec l'épiphyse de la deuxième phalange (synostose). La phalangette peut être complètement détruite et la lyse osseuse se poursuivre sur la 2me phalange.

Cette PREDOMINANCE DE LA LYE TERMINALE est très évocatrice, mais non spécifique. Le plus souvent constatée au stade de sclérodactylie, elle a pu cependant être notée, alors qu'il n'existait qu'un syndrome de Raynaud.

Parfois, cette lyse peut atteindre le corps de la phalangette en premier, détachant un fragment osseux (résorption disséquante). Le même phénomène peut se voir au niveau de la 2me phalange.

- Une OSTEOSCLEROSE est possible. C'est plus rare ; cet aspect se verrait surtout dans les formes avancées.

L'ostéolyse et l'ostéosclérose peuvent se voir sur des phalanges différentes d'une même main.

- Une OSTÉOPOROSE est, au contraire, souvent constatée au niveau des doigts.

b)- Si les lésions osseuses sont surtout fréquentes aux doigts, une lyse osseuse a été constatée une fois au niveau de la portion terminale de la clavicule et de l'acromion par JABLONSKA. Des cas d'ostéoporose généralisée ont été parfois rapportés. Les lésions osseuses de la face seront étudiées plus loin.

3- L'atteinte articulaire.

Il faut d'emblée mettre l'accent sur la difficulté que soulève l'interprétation de certains signes articulaires, en raison de la scléro-atrophie cutanée et de l'atteinte musculaire : une raideur isolée sans douleur, sans autre signe inflammatoire, est souvent due à la seule atteinte cutanée. Une tuméfaction de la région articulaire peut être la conséquence de l'infiltration cutanée causée par une acrosclérose débutante. Il est illusoire de vouloir interpréter la qualité de l'interligne articulaire au niveau des doigts, sur des films pris alors que la rétraction digitale est importante. Seule, la douleur articulaire spontanée et à la palpation de l'interligne articulaire garde toute sa valeur, car si la scléro-atrophie gêne le malade, elle reste par elle-même indolore (COSTE, SAPORTA).

Malgré ces difficultés, toutes les statistiques montrent que les manifestations articulaires sont fréquentes dans la sclérodermie (40 à 50 % des cas). Les rhumatologues distinguent deux tableaux différents :

- PRÉ-ARTHRALGIES. Elles sont fréquentes, précoces, rarement intenses. Le plus souvent, elles sont isolées ; les articulations douloureuses gardent un aspect normal, et leurs mouvements sont d'une amplitude normale ; ces douleurs ont une certaine prédilection pour les grosses articulations. La V.S. est variable, sans parallélisme avec l'intensité des

douleurs.

Parfois, au contraire, ces douleurs s'intègrent dans le tableau d'une polyarthrite fluxionnaire aiguë ou subaiguë, avec mouvements articulaires limités et aspect inflammatoire des articulations ; la V.S. est élevée. Dans tous les cas, l'examen radiologique est négatif (parfois déminéralisation épiphysaire "en bande"). Ces poly-arthralgies peuvent être révélatrices de la maladie (dans 10 % des cas). En règle, ces douleurs disparaissent sans laisser de séquelles, dans un délai de 6 à 8 mois. Elles ne grèvent en aucun cas le pronostic de la maladie. La biopsie montre un simple infiltrat inflammatoire lympho-plasmocytaire autour des vaisseaux.

- POLYARTHRITES CHRONIQUES. Plus rares, elles posent un problème nosologique avec la polyarthrite rhumatoïde. Il existe des polyarthrites chroniques réellement sclérodermiques qui surviennent essentiellement au cours de sclérodermies évidentes, souvent graves (signes viscéraux). Elles sont particulières, du fait de la discrétion des douleurs et des signes inflammatoires, de l'absence de déformation et de nodosités rhumatoïdes après des années d'évolution, et de leur prédilection pour les grosses articulations. Par contre, l'enraidissement articulaire est souvent important, et n'est pas explicable par la rigidité cutanée, ni par une destruction du cartilage articulaire. A la radiographie, l'interligne articulaire est normal.

La biopsie synoviale (RODNAN), indispensable, a un double intérêt :

- diagnostique, car les lésions sont différentes de celles vues dans la synovite rhumatoïde ;

- pathogénique, car les lésions sont du même type que celles rencontrées dans les autres localisations de la sclérodermie. La réaction inflammatoire est toujours modérée, faite de cellules lympho-plasmocytaires disséminées ou groupées autour des petites

sections vasculaires. Il existe une fibrose, faite d'un tissu collagène très dense peu cellulaire, étouffant les vaisseaux qui paraissent peu nombreux. Cette fibrose peut occuper seulement les parties les plus superficielles de la frange synoviale ou au contraire toute sa surface. Les villosités disparaissent. L'absence de pannus explique l'intégrité articulaire, l'absence d'ankylose.

Quelle que soit la durée de l'évolution, les articulations ne se déforment jamais.

4- Conclusion.

La sclérodermie généralisée réalise une atteinte globale des téguments et du système ostéo-musculaire locomoteur.

Il faut aussi noter que, comme la biopsie cutanée qui peut montrer des altérations caractéristiques au niveau d'un territoire cutané apparemment sain (mais "s'incisant trop facilement"), les biopsies musculaires et synoviales peuvent être positives, alors qu'il n'existe aucun signe clinique d'atteinte musculaire ou articulaire.

B- Les atteintes digestives.

- Les atteintes oesophagiennes (WEISSENBACH) sont les lésions viscérales les PLUS FREQUENTES de la sclérodermie. Elles se traduisent par une dysphagie d'intensité variable, parfois accompagnée de régurgitations ou de pyrosis. Cette dysphagie est habituellement tardive. Mais les signes radiologiques peuvent être très précoces. Les perturbations du transit oesophagien décelables à la radiographie (ou mieux radio-cinématographie) consistent essentiellement en une diminution très importante des contractions péristaltiques. L'oesophage est atone, l'évacuation du bol opaque est retardée. Toutes ces anomalies sont plus facilement décelables, lorsque l'examen est fait en décubitus dorsal. A un stade

tardif, on peut constater une dilatation oesophagienne basse surmontant un rétrécissement. (Exceptionnellement, une sténose très serrée a pu nécessiter une gastrostomie). L'oesophagoscopie montre au début un minimum de lésions : la muqueuse est lisse, pâle, avec par endroits des aspects leucoplasiformes. L'examen histologique des pièces d'autopsie montre que le tissu musculaire est dissocié par un tissu fibreux ; les fibres élastiques sont fragmentées. Les altérations vasculaires sont fréquentes.

- L'atteinte de l'estomac est plus rare et, dans la majorité des cas, cliniquement muette. A l'endoscopie, la muqueuse apparaît pâle, atrophique. A l'examen anatomique, les coupes en série peuvent mettre en évidence une sclérose localisée de la sous-muqueuse.

- L'atteinte du grêle peut être responsable d'un syndrome de malabsorption (stéatorrhée). Les troubles variables du transit sont fréquents : constipation, crises subocclusives, au maximum iléus paralytique qui, non traité, aboutit à la péritonite.

Tous ces troubles digestifs sont graves, chez ces sujets amaigris, fatigués. Les malades atteints de sclérodermie compliquée d'iléus paralytique succombent presque toujours dans les suites immédiates de l'intervention, pourtant légitime.

L'examen radiologique peut montrer une dilatation du duodénum, ou de la partie supérieure du jéjunum, une diminution du péristaltisme avec retard du transit. Deux aspects de colite peuvent être rencontrés. Au niveau du colon transverse et du colon descendant, des images de diverticules (avec collet large et absence totale de contraction) sont assez souvent notées.

Les biopsies duodénales perorales montrent une sclérose périglandulaire des glandes de Brünner. Pour le reste du tube digestif, les lésions sont identiques, quel que soit le niveau examiné : sclérose de

la sous-muqueuse, infiltrats lymphocytaires, atrophie de la musculuse et lésions des plexus neuro-musculaires.

C- Les atteintes respiratoires.

La sclérodermie crée une fibrose interstitielle diffuse. Le poumon, profondément remanié, a la consistance et l'aspect du caoutchouc mousse. L'examen histologique montre une fibrose dense, systématisée et diffuse, dite interstitielle, car elle infiltre les parois alvéolaires. Les septa sont épaissis et leurs capillaires étouffés. Il y a une hyperplasie des fibres collagènes et, à un moindre degré, des fibres musculaires lisses, avec fragmentation des fibres élastiques. Ces lésions sont celles de toute fibrose interstitielle diffuse, quelle qu'en soit l'étiologie. Pour SCHENKEL, seraient assez évocateurs de la sclérodermie : la fibrose pauci-cellulaire et la localisation prédominante aux régions sous-pleurales, ainsi que l'épaississement pleural.

- Fréquente, l'atteinte pulmonaire reste le plus souvent cliniquement latente. Quand il existe une symptomatologie pulmonaire, celle-ci se résume à quelques signes, parfois très marqués : dyspnée, cyanose après l'effort, toux sèche parfois ; à l'auscultation, des râles crépitants peuvent être entendus. Les surinfections ne sont pas rares. Un épanchement pleural et surtout un pneumothorax spontané ont été signalés, comme dans toute fibrose interstitielle diffuse.

- L'examen radiologique peut montrer des anomalies bilatérales :

. Une trame pulmonaire fortement accentuée (densification et épaississement), principalement aux bases, avec souvent hyperclarté apicale.

. Des opacités réticulo-nodulaires, et plus souvent encore réticulo-aréolaires qui sont le reflet du poumon "spongieux kystique" : petites cavités

aériennes bien dessinées, d'allure microkystique, semblant cribler l'épais dessin réticulo-nodulaire (poumon en "rayon de miel").

- . Un aspect de miliaire est possible.

- . Tardivement, des opacités en plages non systématisées, le plus souvent non homogènes (quelques petites lacunes claires sont visibles au sein de l'opacité), peuvent survenir.

- . Des lésions bulleuses, parfois de grande taille.

- . Les calcifications intrapulmonaires sont rares.

- L'examen fonctionnel retrouve les caractères communs aux fibroses interstitielles diffuses, qu'elles soient d'origine sclérodermique ou non :

- . Le syndrome respiratoire montre une capacité vitale diminuée, alors que le volume résiduel est normal et que les épreuves dynamiques sont remarquablement bonnes, compte tenu de la diminution de la capacité vitale (insuffisance VENTILATOIRE RESTRICTIVE pure), V.E.M.S./C.V. normal.

- . L'étude des gaz du sang artériel montre typiquement une désaturation oxygénoglobinée à l'effort.

- . L'étude de la capacité de DIFFUSION est un examen qui mérite d'être recherché au cours de toute sclérodermie, car c'est le plus sensible : diminution du pouvoir de diffusion de l'oxyde de carbone.

- . L'étude des facteurs mécaniques montre une compliance très nettement diminuée (traduit la perte de l'élasticité pulmonaire).

- . Les données hémodynamiques révèlent une hypertension artérielle pulmonaire précapillaire habituellement franche, majorée par l'effort, hors de

proportion avec les taux d'hypoxémie.

. L'exploration fonctionnelle révèle donc des perturbations qui traduisent la perte de l'élasticité pulmonaire et une insuffisance ventilatoire restrictive en association avec un "BLOC ALVEOLO-CAPILLAIRE".

Evolution

Le grand facteur de gravité est le retentissement de la sclérose sur le coeur droit. Toute sclérose pulmonaire compromet la dynamique cardiaque, par élévation de la pression dans l'artère pulmonaire, et aboutit à la défaillance du coeur droit.

Conclusion

1- L'atteinte pulmonaire est fréquente. Mais il est souvent difficile à un stade précoce, alors que les signes cutanés sont au premier plan et que l'examen pulmonaire clinique est négatif, de déceler l'atteinte pulmonaire et son éventuel retentissement cardiaque :

- L'examen radiologique peut ne pas montrer d'image évocatrice.

- La spirométrie ne révèle qu'une insuffisance ventilatoire restrictive modérée, qui isolément n'est pas significative.

- L'étude des gaz du sang n'est pas souvent probante au début.

- La mesure de la compliance est déjà plus intéressante.

- La mesure de la capacité de diffusion constitue, en définitive, l'examen le plus fidèle.

2- On insiste de plus en plus sur la possibilité d'une atteinte pulmonaire sclérodermique survenant avant l'atteinte cutanée, ou alors qu'il n'existe

qu'un syndrome de Raynaud. Mais il faut insister sur l'absence de spécificité des lésions décrites (y compris les résultats de la biopsie pulmonaire, lorsque celle-ci peut être pratiquée) ; et actuellement en l'absence d'un critère biologique, seule la survenue ultérieure des signes cutanés vient assurer le diagnostic. Ces faits restent rares. Si maintenant il faut penser à la possibilité d'une sclérodermie devant une fibrose pulmonaire apparemment primitive (les fibroses pulmonaires secondaires étant éliminées), de NOMBREUSES autres étiologies sont possibles (réticuloses λ , certaines phacomatoses, et les autres "collagénoses" : P.C.E. surtout, exceptionnellement L.E.D., et dermatomyosite), et dans le plus grand nombre de cas, ces fibroses pulmonaires restent cryptogéniques (maladie de HAMMAM-RICH).

D- Les atteintes cardiaques.

Elles apparaissent, dans l'immense majorité des cas, au cours de sclérodermies confirmées ; cependant, dans quelques cas, elles ont précédé les signes cutanés (WEISS, ABASTO).

1- L'atteinte myocardique est de loin la plus fréquente des manifestations cardiaques.

- Cliniquement, elle s'exprime par un ou plusieurs signes de l'insuffisance cardiaque gauche ou globale. La dyspnée est le symptôme majeur. Les signes de stase apparaissent très vite (cyanose, oedème...) ; les bruits du coeur sont sourds ; un bruit de galop protodiastolique est assez fréquent.

- En radioscopie, le coeur apparaît souvent assez gros et surtout peu battant (La kymographie montre bien la faiblesse des battements cardiaques).

- Les altérations E.C.G. peuvent être la seule manifestation de l'atteinte myocardique. Mais il n'y a aucun tracé spécifique (d'autant plus qu'une

péricardite ou une hypertrophie ventriculaire gauche peuvent y imprimer leurs marques). Les anomalies le plus souvent constatées sont :

- . une tachycardie, un crochetage de l'onde P, une fibrillation auriculaire, un bas voltage de QRS, des troubles focaux de la conduction.

- . Plus rarement, sont notés des tracés de bloc auriculo-ventriculaire, ou des tracés évocateurs d'infarctus (alors que le patient n'a pas eu de douleur).

- Le cathétérisme droit objective l'abaissement du débit cardiaque.

- Le pronostic est très sombre : longtemps latente, l'atteinte myocardique brûle ensuite les étapes (survie moyenne de 30 mois après le début des signes cliniques).

- L'examen anatomique montre un coeur de poids le plus souvent normal, aux cavités fréquemment dilatées. A la coupe, on voit de multiples stries blanchâtres, plus rarement brunâtres. Les anomalies histologiques intéressent tout le myocarde ou peuvent prédominer sur les cavités gauches. Elles réalisent tous les intermédiaires entre de simples foyers de fibrose disséminés et la vaste fibrose diffuse. Le tissu interstitiel est toujours atteint de façon prédominante : les fibres collagènes sont denses, épaisses. Les fibres musculaires ne sont atteintes que tardivement et secondairement. Les dépôts calcaires sont rares ; l'absence d'hémosidérine est habituelle. La fibrose respecte les gros troncs coronaires.

2- Le coeur pulmonaire chronique apparaît comme rare, comparé à la fréquence de l'atteinte pulmonaire. Le tableau clinique n'a aucune originalité. C'est celui de toute I.V.D.. Il peut être difficile à différencier de celui d'une défaillance cardiaque globale par myocardite. La surcharge D exclusive sur les tracés est un bon argument.

3- Les péricardites, bien que fréquemment constatées à l'examen anatomique, ne donnent que très rarement des signes cliniques. Quelques cas de péricardites inaugurales ont été décrits. Ces péricardites n'évoluent pas vers la calcification.

4- L'atteinte endocardique n'a jamais de traduction clinique. L'examen autopsique montre parfois un épaissement près du bord libre de n'importe quelle valvule, avec plus rarement des nodules fibreux. L'atteinte des cordages a aussi été notée.

E- Les atteintes rénales.

" Les manifestations rénales sont rares au cours de la sclérodermie, contrastant avec la constance des lésions histologiques rénales" (LAGRUE, BARIETY). Seule, une albuminurie isolée est assez souvent notée (10 % des cas : TUFFANELLI).

- Les signes rénaux surviennent en général plusieurs années après le début des signes cutanés, et leur constatation a une signification pronostique fâcheuse, précédant de peu la mort. Le premier signe est une protéinurie, accompagnée d'une discrète hématurie et parfois d'une leucocyturie. Puis, l'azotémie s'élève progressivement et inéluctablement, aboutissant à la mort en quelques semaines ou mois au maximum. La diurèse est en général conservée et les cas d'oligurie ou d'anurie terminale sont exceptionnels. L'hypertension artérielle est loin d'être fréquente, malgré la quasi-constance des lésions artériolaires rénales qui sont très proches, morphologiquement, de celles vues dans l'H.T.A. maligne.

- Dans certains cas, la défaillance rénale revêt une allure aiguë, qu'explique une nécrose ischémique du cortex rénal (mort en quelques semaines).

- Une diminution de la clearance au P.A.H. pourrait être plus précocement notée. En fait, ce qui frappe dans la majorité des observations est l'absence de tous signes cliniques et biologiques d'atteinte

rénale, contrastant avec l'importance des lésions rénales retrouvées à l'autopsie.

- En cas d'atteinte rénale, les corticoïdes sont dangereux : ils précipitent l'évolution vers la grande azotémie.

F- Les autres atteintes extra-tégumentaires.

- Elles sont très rares. La sclérose pourrait atteindre tous les organes. Exceptionnellement, des lésions du fond d'oeil ont été rapportées, sans qu'une coïncidence puisse être éliminée. Quant aux déterminations nerveuses, "il n'existe aucune observation d'atteinte neurologique certaine au cours d'une sclérodermie certaine" (LHERMITTE, GAUTIER).

- L'association tumeur maligne et sclérodermie est rare (SCHUERMANN). Mais, si le cancer du poumon chez les sclérodermiques n'a pas une fréquence particulière, il faut cependant noter (PERNOD) qu' :

- il est très souvent de type "alvéolaire" (dans plus de 50 % des cas), type dont on sait la rareté ;

- il se développe sur la localisation pulmonaire de la sclérodermie ;

- il a une prédominance féminine ;

- et enfin que son diagnostic histologique est souvent difficile, des images de métaplasie alvéolaire pouvant prêter à confusion.

FORMES CLINIQUES DE LA SCLÉRODERMIE GÉNÉRALISÉE

I- N'importe quelle localisation extra-tégumentaire

peut précéder les signes cutanés (voire même rester isolée). Mais le manque de spécificité des lésions

et de critères diagnostiques rend très difficile le diagnostic étiologique de ces lésions viscérales isolées, tant que les signes dermatologiques caractéristiques ne sont pas apparus. Peut-être qu'un jour, la découverte d'un critère biologique spécifique de la maladie permettra de faire entrer dans le cadre de la "sclérose systémique diffuse" certains tableaux cliniques obscurs, de troubles de la motilité intestinale, de syndrome de malabsorption, de dysfonctionnement oesophagien, d'insuffisance cardiaque, de fibrose pulmonaire interstitielle diffuse, d'insuffisance rénale.

Par contre, la recherche systématique d'une atteinte viscérale (pulmonaire, oesophagienne, ...), dans les cas de syndrome de Raynaud ou de signes frustes de sclérodermie, a un grand intérêt diagnostique, car une discordance entre l'intensité des signes cutanés et viscéraux est assez fréquente.

II- Sclérodermies avec télangiectasies cutané-muqueuses profuses initiales.

Si la présence de télangiectasies dans la sclérodermie est bien connue, celles-ci sont toujours décrites au stade avancé de la maladie et comme signes accessoires. Récemment, DUPERRAT et PUISSANT ont, au contraire, insisté sur le triple intérêt que présente l'association sclérodermie et télangiectasies :

1/- pour le diagnostic PRECOCE de sclérodermie.

TOURAINÉ, dès 1941, avait présenté un malade de 22 ans, chez qui les télangiectasies avaient PRECEDE les signes de sclérodermie. "Parmi les symptômes qui doivent faire redouter l'évolution ultérieure d'une sclérodermie généralisée, il faut mettre au premier rang les télangiectasies". (DUPERRAT et PUISSANT).

2/- pour le diagnostic différentiel de scléro-

dermie :

Par leur volume et par leur diffusion, aux muqueuses en particulier, lèvres, langue, pituitaire, les télangiectasies de la sclérodermie peuvent simuler la maladie de Rendu-Osler, bien avant que n'apparaissent les signes de sclérodermie avec calcinose (BAUMGARTNER). Une éruption profuse de télangiectasies, même si elle atteint les muqueuses et provoque des hémorragies (épistaxis surtout), doit faire envisager le diagnostic de sclérodermie au début, chaque fois que l'anamnèse ne permet pas de retrouver d'autres cas familiaux.

3/- pour le pronostic de la sclérodermie.

En 1964, WINTERBAUER isolait, sous le terme de "C.R.S.T. syndrome", une entité associant :

a)- une calcinose, limitée au derme et aux tissus sous-cutanés, constituée en l'absence de tout trouble du métabolisme calcique et qui prédomine dans les zones atteintes par la sclérose ;

b)- un syndrome de Raynaud, premier en date habituellement ;

c)- une sclérodactylie identique à celle de la classique acrosclérose ;

d)- des télangiectasies identiques aux télangiectasies de la maladie de Rendu-Osler, siégeant sur le visage, la langue, le cou, les mains, aussi bien dans les territoires où siège la sclérose qu'à distance de ceux-ci. On ne retrouve jamais de notion familiale. Les hémorragies sont rares. Il n'y a pas d'angiomatose viscérale.

WINTERBAUER insistait sur la très lente évolution et l'absence de lésions viscérales graves. Mais cette opinion est très contestée. Ce syndrome C.R.S.T. n'est qu'une forme clinique de la sclérodermie, moins rapidement évolutive que la forme classique.

III- Le syndrome de THIBIERGE-WEISSEN BACH.

- THIBIERGE et WEISSEN BACH ont décrit "un type anatomo-clinique de concrétions calcaires, évoluant conjointement et en général parallèlement avec la sclérodermie, affectant avec les lésions scléreuses une parenté étroite, affirmée au point de vue clinique par le développement simultané, et souvent dans les mêmes régions, des lésions scléreuses et des concrétions calcaires. Anatomiquement, la relation du processus scléreux et de la calcification est plus évidente encore, l'infiltration calcaire constituant une terminaison, un aboutissement des lésions conjonctives".

- Ces concrétions calcaires siègent le plus souvent aux extrémités des doigts et des orteils ; elles sont symétriques et envahissent très lentement les segments supérieurs des membres, prédominant toujours du côté de l'extension et des régions périarticulaires, aux zones où l'os affleure la peau. Leur volume est variable, mais le plus souvent modéré (d'un grain de plomb à une orange). Elles sont enchâssées dans le tissu sous-cutané, mobiles sur les plans profonds, mais assez vite adhérentes à la peau en surface. Leur consistance est typiquement très dure et d'autant plus facile à apprécier qu'elles sont plus superficielles. Leur évolution insidieuse se fait le plus souvent vers une augmentation lente de leur nombre et de leur volume. Après une longue évolution, le nodule s'ulcère en général, avec expulsion spontanée soit d'une substance pâteuse, soit d'une sérosité avec des grains calcaires, soit de concrétions plus volumineuses, véritables "cailloux". L'ulcération se referme très lentement, laissant une cicatrice blanche, déprimée. Les radiographies (avec des rayons mous) montrent bien ces concrétions sous forme d'amas opaques de forme irrégulière, situés dans le tissu sous-cutané, indépendants de l'os. L'analyse chimique montre qu'elles sont essentiellement formées par du carbonate ou du phosphate de chaux.

- Exceptionnellement, des clichés sans prépara-

tion ont pu montrer une calcification massive de la capsule du foie et de la rate qui dessinait les contours de ces organes. Une opacité sous-capsulaire postérieure (cataracte de type uniloculaire), mais aussi corticale antérieure ou corticale diffuse, est parfois notée à l'examen du cristallin.

- En conclusion, on peut dire que ce type de concrétions n'est qu'une "variante symptomatique de la sclérodermie, sans conséquence pronostique, qu'un épiphénomène dépendant de la sclérose du tissu sous-cutané, quelle que soit l'étiologie du processus sclérogène" (THIBIERGE-WEISSENBACH).

IV- Suivant le terrain.

- Chez l'enfant, la sclérodermie généralisée reste très rare ; elle prend volontiers un aspect plus subaigu que chez l'adulte. Les atteintes viscérales sont les mêmes. Il faut noter la particulière fréquence de l'ostéoporose des os longs et de l'abaissement du taux de la calcémie.

- Sclérodermie et grossesse. La grossesse n'aggrave pas la sclérodermie ; mais les avortements seraient fréquents chez les sclérodermiques, du fait d'un vieillissement précoce du placenta (BILLICH).

EXAMENS BIOLOGIQUES

Il faut d'emblée souligner que le diagnostic de sclérodermie est avant tout clinique et qu'il n'existe aucun stigmate biologique spécifique de la sclérodermie. Beaucoup des signes retrouvés sont loin d'être constants :

- L'accélération de la V.S. est surtout nette au moment des poussées évolutives. Elle reste généralement modérée, mais cependant des chiffres très

élevés peuvent être retrouvés.

- Il n'y a pas de modifications significatives de l'hémoگرامme. Seule une anémie est assez souvent constatée.

- Les dosages de la calcémie, de la calciurie, de la phosphorémie et des phosphatases alcalines ne révèlent pas d'anomalies ainsi décelables du métabolisme phospho-calcaïque (même quand elle s'accompagne de calcinose). Chez les enfants, la calcémie est cependant souvent abaissée.

- Les dosages du sodium, du potassium, du chlore, du magnésium sont normaux.

- Les antistreptolysines ne sont pas augmentées.

- La sérologie syphilitique est en règle négative. Les faux B.W. positifs sont exceptionnels.

- Les transaminases (S.G.O.T., S.G.P.T.) sont normales.

- L'augmentation de l'hexosamine et des alpha-glycoprotéines est considérée comme la conséquence de la dépolymérisation des muco-polysaccharides des tissus (avec passage secondaire dans le sang). Mais elle n'a rien de spécifique, et son intérêt est très réduit.

- L'électrophorèse sur papier montre une hypergamma-globulinémie dans plus de 70 % des cas. L'immuno-électrophorèse révèle, en outre, assez souvent une augmentation de la bêta-2M-globuline et de certaines alpha-2-globulines.

- Le sérum des malades atteints de sclérodermie contient, dans 40 % des cas, du facteur rhumatoïde.

- La recherche de cellules lupiques est exceptionnellement positive dans la sclérodermie. (SAPORTA a retrouvé 22 cas dans la littérature mondiale).

- Par contre, plus souvent encore que du facteur rhumatoïde, le sérum des sclérodermiques contient des ANTICORPS ANTINUCLÉAIRES, révélés par l'immunofluorescence indirecte. L'aspect de la fluorescence nucléaire est variable, mais tous les auteurs insistent sur la fréquence des aspects "mouchetés" et de la fluorescence nucléolaire.

BECK a retrouvé ces anticorps dans 72 % des cas ; SAPORTA, dans 80 % des cas.

Il existe donc, dans la sclérodermie, un trouble de l'homéostasie immunologique, mais son rôle est loin d'être élucidé.

Dans quelques cas, une augmentation du taux urinaire et sanguin de l'hydroxyproline a été rapportée. La créatinurie est parfois augmentée.

II/ - LE SCLÉROEDÈME DE BUSCHKE. *****

Il pose un problème nosologique.

A)- Le scléroedème de BUSCHKE réalise un tableau très particulier, qui se différencie des sclérodermies authentiques par ses circonstances de survenue, son aspect clinique et surtout par son évolution.

- La fréquence de cette affection paraît de plus en plus grande. Elle se voit surtout chez la femme jeune.

- Le scléroedème survient le plus souvent après un épisode infectieux généralisé ou localisé. Après un intervalle libre d'une à trois semaines, généralement silencieux, le début est brutal. Parfois précédé par une nappe érythémateuse ou urticarienne fugace, le premier signe est une infiltration caractéristique du tissu cellulaire dermo-hypodermique.

Dans la grande majorité des cas, elle commence au niveau de la nuque ou des faces latérales du cou (Il est exceptionnel que l'affection soit généralisée d'emblée). Puis, l'infiltration s'étend en tache d'huile sur le reste du corps, mais les pieds et les mains sont presque toujours respectés. Cette phase d'invasion dure de 3 à 15 jours.

- A la période d'état, il existe :

a)- Un syndrome cutané : l'infiltration efface tous les plis, tous les reliefs et "capiton-ne" la peau ; elle apparaît très nettement à la face interne des bras, quand on demande au malade de relever les bras. Mais dans l'ensemble, elle se palpe plus qu'elle ne se voit : c'est un oedème ferme, ne prenant pas le godet, homogène, régulier, indolore. Les téguments semblent injectés de paraffine ; on a l'impression de palper une couenne (une certaine élasticité est conservée). La coloration de la peau est normale, les poils sont respectés ; il n'y a pas de trouble de la sudation.

Le malade éprouve une sensation de tension cutanée ; il a l'impression d'être dans une peau trop courte qui entrave les mouvements (surtout au niveau de la nuque et des épaules). Le visage est figé, car les mouvements de la mimique sont vite limités et assez souvent l'effacement des plis lui donne un aspect "lunaire". Souvent, le malade se plaint d'un certain degré de dysphagie.

b)- Un syndrome musculaire : l'infiltration oedémateuse ne se limite pas au tissu sous-cutané, mais atteint aussi les muscles ; ceux-ci sont augmentés de volume, douloureux spontanément et à la palpation.

c)- Les autres signes : les muqueuses sont généralement indemnes, mais parfois la cavité buccale est atteinte (voir plus loin). Des épanchements séreux transitoires ont été signalés (pleuraux, péricardiques, articulaires), ainsi que des parotidites.

d)- Les signes généraux sont minimes ; la température est le plus souvent normale.

- Les examens biologiques montrent une V.S. le plus souvent accélérée, un certain degré de leucocytose. Le taux des anti-streptolysines O est souvent augmenté.

- L'évolution se fait le plus souvent vers LA GUÉRISON SPONTANÉE en QUELQUES MOIS. Parfois, la guérison est moins rapide, se faisant en 18 mois à 2 ans. Des récurrences ont été décrites ; elles sont en général moins importantes.

- L'histologie montre dans l'ensemble des altérations très discrètes qui contrastent avec l'importance des signes cliniques. On retrouve, au niveau du derme profond et de l'hypoderme :

• des phénomènes inflammatoires subaigus non spécifiques ;

• un aspect dissocié et gonflé des faisceaux collagènes ;

• quelques lacunes, remplies d'une substance mucinoïde métachromatique au bleu de toluidine, colorable par le P.A.S., le mucicarmin et le bleu Alcian, qui seraient évocatrices.

B)- Mais parfois, l'aspect réalisé est moins typique. Et des signes évoquant une sclérodermie peuvent être retrouvés :

A la période d'état, l'érythème peut persister et même former une ébauche de lilac ring. La peau peut prendre une teinte cireuse. La muqueuse buccale peut être atteinte. Une régression incomplète est possible, laissant une infiltration résiduelle chronique (bandes rétractiles persistant des années sans changement) ou des zones pigmentées.

Toutes ces possibilités sont autant de tran-

sitions avec les sclérodermies, si bien que deux conceptions s'affrontent :

- Pour les uns, le scléroedème n'est qu'une forme particulière, l'orme de début, de la sclérodermie.

- Pour les autres (TOURAINÉ, GOLE, SOULIGNAC), le scléroedème de BUSCHKE et la sclérodermie oedémateuse de HARDY, confondus, forment un groupe à part : "la cellulite sclérodermiforme extensive bénigne" où rentre le sclérème oedémateux de BOUCHUT.

C)- Le problème pratique soulevé par le scléroedème est celui de son diagnostic différentiel avec la redoutable sclérodermie oedémateuse diffuse, forme de début de la sclérodermie généralisée.

La sclérodermie oedémateuse diffuse a un début moins brutal, sans épisode infectieux. A la période d'état, l'infiltration est identique, mais elle débute le plus souvent au niveau de la face et son extension est différente. Elle n'a pas le caractère régional (en pélerine) du scléroedème. Elle est, au contraire, plus diffuse, plus acromélique. Elle s'accompagne d'autres modifications des téguments (peau cirreuse ou ivoirine, leucomélanodermie).

En fait, il peut être difficile au début, voire impossible, de différencier le scléroedème de BUSCHKE d'une forme grave de sclérodermie à début oedémateux, même avec l'aide de l'histologie.

D)- Le sclérème oedémateux de BOUCHUT est "le seul des syndromes qui, décrits chez les nouveau-nés sous le nom de sclérème, semble se rattacher aux sclérodermies" (DE GRACIANSKY et BOULLE). C'est une affection très rare, atteignant le nouveau-né 2 à 10 jours après la naissance et débutant le plus souvent aux membres inférieurs ; les quelques observations récentes publiées montrent l'action favorable des antibiotiques et font penser qu'il s'agit plutôt d'une maladie infectieuse.

III/ - LES SCLÉRODERMIES LOCALISÉES. *****

A - FORMES CLASSIQUES.

Ce sont des affections purement dermatologiques, ne mettant pas en jeu le pronostic vital et qui n'atteignent que des territoires cutanés limités. Elles sont beaucoup plus fréquentes que les sclérodermies généralisées. Certaines formes se voient presque aussi souvent chez l'enfant que chez l'adulte. Il existe une prédominance féminine beaucoup moins nette que dans les sclérodermies généralisées.

Suivant leur aspect morphologique, on distingue quatre types :

I- La sclérodermie en PLAQUES.

C'est l'aspect le plus fréquent. Elle apparaît le plus souvent sur le tronc ou le cou. Une tache érythémateuse liliacée, très légèrement infiltrée, apparaît insidieusement. Cette tache va progressivement s'agrandir, tandis que son centre s'indure, blanchit (aspect nacré).

Au bout de quelques semaines, la plaque, arrondie ou ovale, de quelques centimètres de diamètre, est blanche, ivoirine ou légèrement bleutée. Elle est lisse et ne se laisse pas plisser. Au niveau de cette plaque, les poils sont absents, les sécrétions tarries, et la sensibilité est émoussée ou absente. Un anneau érythémateux, liliacé, très caractéristique (lilac ring) entoure la plaque.

Cette plaque va évoluer pendant des mois ou des années, puis le halo liliacé s'effacera et la plaque régressera très lentement, laissant assez souvent derrière elle une cicatrice atrophique, pigmentée ou non, avec parfois des télangiectasies. L'évolution de chaque élément se fait indépendamment des autres.

Le nombre de plaques est variable (d'une à quelques unités). Il est rare de voir survenir une très grande diffusion des plaques (V. plus loin).

Parfois, quelques élevures hyperkératosiques ou des bulles ou des ulcérations modifient quelque peu l'aspect de la plaque ; les bulles ont souvent une tendance hémorragique (scl. bullo-hémorragique).

Exceptionnellement, peuvent apparaître, "spontanément, au centre des plaques les plus anciennes, des élevures qui évoquent des bulles par brûlures ; et ce décollement bulliforme en nappe donne issue à une abondante substance gélatineuse entièrement dépourvue d'éléments figurés. Dès lors, persiste une ulcération atone, longue à cicatriser". (Sclérodémie colliquative gélatiniforme : DUPERRAT et de SABLET).

Certains aspects sont beaucoup moins caractéristiques. Le lilac ring peut résumer à lui seul toute la lésion (forme érythémateuse de GOUGEROT). La plaque peut même être si érythémateuse et infiltrée qu'elle simule une lésion inflammatoire infectieuse du type abcès froid. A l'opposé, le lilac ring peut être réduit à un fin liseré et même disparaître sur les lésions anciennes. Il n'est pas rare que la lésion initiale soit une tache pigmentée, brune, ou que l'évolution se fasse vers une pigmentation très importante. Sur le cuir chevelu, la plaque crée une aire d'alopecie scléro-atrophique.

II- La sclérodémie en BANDES.

Plus fréquente chez les enfants et les adolescents, elle est constituée de bandes jaunâtres lardacées de 1 à 5 cm de large et dont la longueur peut atteindre 10 cm et plus. Elle reste en général unilatérale.

Elle s'étend le plus souvent le long d'un membre dont elle peut limiter les mouvements. Le lilac

ring n'est que très rarement complet. Il est le plus souvent discret, voire absent. Elle a volontiers une topographie radiculaire. Il faut alors rechercher une éventuelle lésion vertébrale (spina bifida, arthrose).

Sur le cuir chevelu, l'aspect est caractéristique, en "coup de sabre" : dépression paramédiane verticale siégeant sur le front et la partie antérieure du cuir chevelu qui est le siège d'une alopecie cicatricielle.

Sur la muqueuse buccale, l'aspect est aussi évocateur (V. plus loin).

Enfin, il n'est pas rare de retrouver, à l'origine d'une sclérodermie en bandes, un traumatisme.

III- Les sclérodermies ANNULAIRES.

Exceptionnelles.

Elles ont été, sans doute, souvent confondues avec les brides annulaires congénitales des enfants, qui semblent être d'origine amniotique et qui entraînent la formation d'un éléphantiasis d'un membre ou l'amputation spontanée des doigts.

Par contre, l'Aïnhum, affection endémique des noirs, siégeant au niveau du 5me orteil, paraît plus proche de la sclérodermie.

D'intérêt pratique plus quotidien est la sclérodermie du prépuce. La gêne fonctionnelle qu'elle entraîne du fait du phimosis peut obliger à une circoncision dont les modalités techniques sont délicates, tant sont à craindre les rechutes sur l'anneau cicatriciel.

IV- La sclérodermie en GOUTTES.

Apanage de la femme, elle siège électivement sur les creux sus-claviculaires, les faces latérales du cou, la nuque et les fosses sus-épineuses. Elle forme de multiples petites taches blanches, nacrées, de 2 à 10 mm, entourées d'un liseré rose, planes ou déprimées, fermes au toucher. Ici, la note atrophique l'emporte sur la sclérose. Elle "soulève parmi les dermatologistes les discussions passionnées, mais peu pragmatiques, de son presque impossible diagnostic avec le lichen scléro-atrophique (lichen porcelainé de GOUGEROT) et le lichen blanc de VON ZEMMECK; le terme de scléro-lichen, créé par GOUGEROT, interromp le débat sans le conclure". (PUISSANT).

B - FORMES PARTICULIERES.

a)- Certaines formes de sclérodermie localisée peuvent avoir des conséquences FUNCTIONNELLES importantes, du fait de l'extension en surface et en profondeur du processus sclérodermique. Ces formes restent rares.

1- Il peut survenir une très grande diffusion des plaques (formes à placards multiples) : larges placards rigides, dispersés sur le tronc et la racine des membres. Ces placards peuvent résorber les seins, entraîner une dyspnée importante (rétraction des espaces intercostaux, atteinte des muscles intercostaux).

Des cas de morphées très étendues des deux membres inférieurs accompagnées de myosite ont été décrits chez des enfants, laissant des atrophies considérables des muscles des deux membres inférieurs.

Une observation de CAUVIN, de sclérose monoplégique aiguë en bandes, montre bien l'importance possible des séquelles fonctionnelles. Chez un garçon de 10 ans, apparaît, sans aucune cause décelable,

une plaque rosée au tiers externe du bras gauche ; en trois jours, cette lésion s'agrandit au point de recouvrir l'épaule, la face latérale correspondante du cou, les parties supérieures du thorax et du dos. Huit jours plus tard, date du premier examen, le bras est demi-fléchi, la sclérodermie atteint tout le bras gauche, l'épaule, la partie latérale du cou jusqu'à l'angle de la mâchoire et la nuque, la moitié gauche du dos jusqu'à D₅, la face antérieure du thorax gauche jusqu'au mamelon. Seules sont épargnées la main, une bande longitudinale de 2/7 cm à la face interne du bras, et l'aisselle sur une zone circulaire de 4 cm de diamètre. La peau est rose lilas avec, en bordure de la lésion, sauf en regard du poignet, un lilac ring très net ; elle est épaissie, plaquée sur les plans sous-jacents. L'enfant ne peut pas relever la main. Il n'y a aucune anomalie radiologique osseuse. A noter deux adénopathies axillaires gauches, apparues dès le premier jour de l'évolution. L'état général est intact. Les examens complémentaires n'apportent aucun argument étiologique. Un traitement associant Synthécilline, Ephynal, Insadol stoppe immédiatement l'extension. Quatre ans et demi plus tard, il persiste une atrophie assez importante des téguments et des muscles du membre supérieur, toujours fixé en demi-flexion, tandis que la prono-supination de la main reste très limitée.

Dans un cas identique, au membre inférieur, et chez un enfant de 5 ans, rapporté par DUPERRAT, il existait des signes généraux (fièvre, vomissements) et l'évolution s'est faite vers une rétraction très sévère des orteils.

2- CLEMENT, en 1943, a rapporté un cas de sclérodermie en bandes du membre supérieur gauche, chez une fillette de 9 ans, où il y avait une superposition exacte de l'atteinte cutanée avec une lésion de MELORHEOSTOSE. La bande de sclérodermie s'étendait de l'épaule à l'index gauches qui était rigide, sclérodactylique. Tout au long de cette bande, les parties molles, les muscles et le squelette ne faisaient qu'un tout.

CLEMENT a alors remarqué que, dans "la plupart des observations de mélorrhéostose, des lésions musculaires et cutanées sont signalées dans le même territoire que les altérations squelettiques". Depuis, cette association a été rapportée plusieurs fois (CHLOND et WITTIG, THOMPSON et coll., MAROTEAUX et LAMY ...) ; or, la mélorrhéostose est une maladie très rare.

3- SCHNYDER, en 1956, à propos de deux cas de sclérodermie localisée en bandes de l'enfant, associée à une importante ATROPHIE des muscles et du squelette sous-jacente, a retrouvé, dans la littérature française et allemande, cette association dans 22 observations. Ces faits ont été notés aux membres (importance des radiographies comparatives, montrant une diminution généralisée de l'épaisseur de la diaphyse, avec corticales puis épaissies) et à la face.

Les rapports entre sclérodermie localisée et héli-atrophie faciale seront étudiés plus loin.

b)- Exceptionnellement, des manifestations GENERALES ou des associations pathologiques, apanage des formes diffuses, ont été signalées dans les sclérodermies localisées.

- Quelques très rares cas d'association de sclérodermie localisée avec une "collagénose" ont été rapportés : sclérodermie en bandes et en plaques avec atteinte musculaire indépendante de la topographie des lésions cutanées (TEMINE) ; sclérodermie en bandes avec héli-atrophie faciale associée à une arthrite rhumatoïde (TUFFANELLI) ; peut-être que le cas de sclérodermie en plaques multiples, chez un enfant de 12 ans, associée à un syndrome de STILL-CHAUFFARD, rapporté par BUREAU, entre aussi dans ce cadre.

- Il existe quelques observations de sclérodermies localisées ayant été suivies de scléroder-

mies généralisées (JADASSOHN) ; dans certaines sclérodermies localisées, des signes propres aux sclérodermies généralisées ont été retrouvés : LEINWAND a décrit un cas de morphee avec des lésions intestinales confirmées par la laparotomie et l'histologie ; TUFFANELLI a retrouvé, chez une femme de 48 ans, présentant une sclérodermie en bandes et une hémia-trophie faciale, un trouble du transit oesophagien. STAVA a vu une fois, sur 50 cas de sclérodermie localisée, l'association à une sclérodermie en plaques diffuses d'une arthrite rhumatoïde et d'une dermatomyosite. Le malade est mort dans un tableau abdominal aigu. L'autopsie révèle une hyperplasie du tissu conjonctif de la sous-muqueuse au niveau de l'intestin et de l'estomac.

Tous ces faits restent exceptionnels. Pour TUFFANELLI, ces "transitions entre morphee et sclérodermie généralisée suggèrent une relation, peut-être analogue à celle qui existe entre lupus chronique et lupus érythémateux disséminé".

- Il faut aussi signaler que, chez les sujets atteints de sclérodermie localisée, on retrouve très souvent une dystonie neuro-végétative et, de façon non exceptionnelle, des anomalies sérologiques.

DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

Le diagnostic de sclérodermie est essentiellement clinique. L'examen histologique peut apporter quelques éléments complémentaires. Les troubles humoraux ne sont pas caractéristiques. Ce diagnostic est le plus souvent facile. Les formes viscérales pures restent l'exception et posent des problèmes très difficiles à résoudre, même avec l'aide des examens complémentaires.

I- DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL DES FORMES GÉNÉRALISÉES.

A la période d'état, le tableau clinique de la sclérodermie généralisée est très caractéristique, et seules quelques affections, toutes exceptionnelles, peuvent le simuler plus ou moins (syndrome de Werner, scléro-myxoedème, maladie de Gunther).

Par contre, au début, le diagnostic de la maladie peut être difficile :

- soit parce que les signes caractéristiques ne sont pas encore apparus (la clinique se résume à un syndrome de Raynaud bilatéral) ou sont encore limités aux extrémités digitales (quelques affections peuvent s'accompagner de modifications sclérodermi-formes des doigts : maladie de Raynaud ; polyarthrite rhumatoïde ; rhumatisme psoriasique ; algodystrophies) ;

- soit parce que les signes sont atypiques,

la maladie débutant par des télangiectasies simulant une maladie de Rendu-Osler ou, comme cela se voit dans 10 à 15 % des cas, par des polyarthralgies.

Enfin, un certain nombre d'affections soulèvent plus le problème de leurs rapports avec la sclérodermie qu'un problème de diagnostic différentiel :

- Des modifications sclérodermiques de la peau peuvent se voir dans la porphyrie cutanée tardive, dans l'acrodermite chronique atrophiante de Pick-Herxheimer, dans l'hémiatrophie faciale de Romberg.

- Il existe de nombreuses intrications avec les autres "collagénoses".

A - Sclérodermie et "COLLAGÉNOSES".

Les "collagénoses" ne posent pas qu'un problème de diagnostic. L'association d'une autre "collagénose" avec la sclérodermie n'est pas exceptionnelle. On retrouve parfois, dans la sclérodermie, quelques signes considérés comme propres à une autre "maladie du collagène".

1- Sclérodermie et DERMATOMYOSITE.

a)- Chacune de ces deux maladies présente typiquement des caractères cliniques très différents. Dans la dermatomyosite, le syndrome musculaire est prédominant (myalgies, faiblesse musculaire) et son évolution est tantôt aiguë avec un pronostic grave, tantôt subaiguë ou chronique avec un pronostic fonctionnel réservé (amyotrophie, myosclérose rétractile). Le syndrome cutané comprend un érythème diffus ou en taches du visage avec oedème liliacé des paupières et un érythème oedémateux en bandes ou en taches sur les coudes et le dos des mains, pouvant évoluer vers l'atrophie télangiectasique (poïkilotermique). L'atteinte de la sertissure de l'ongle est très fréquente. Enfin, il existe, surtout dans les formes aiguës, des oedèmes circonscrits, fermes,

variables d'un jour à l'autre, et prédominant aux racines des membres.

Des calcifications sous-cutanées peuvent exister dans les deux maladies. Mais dans la dermatomyosite, elles se voient surtout chez les enfants et siègent aux parties distales des membres; elles sont souvent importantes et invalidantes (ulcérations des fesses et des cuisses).

Cependant, surtout dans les dermatomyosites chroniques, des lésions cutanées de type sclérodermique peuvent exister. Quelques cas de syndrome de Raynaud ont été rapportés. Les oedèmes circonscrits peuvent parfois reproduire l'aspect du scléroedème.

b)- Certaines sclérodermies peuvent présenter une atteinte musculaire très extensive, ressemblant à celle de la dermatomyosite.

Si les muscles atteints sont sous-jacents aux lésions cutanées, il s'agit d'une simple extension en profondeur du processus sclérodermique. Si l'atrophie ou la sclérose musculaire sont à distance des lésions cutanées, il est alors difficile de classer ces cas dans l'un ou l'autre tableau.

c)- Dans les sclérodermies localisées, associées à une polymyosite, les lésions musculaires seraient primitivement parenchymateuses.

d)- Dans tous ces cas, qui restent rares, la biopsie musculaire a une grande valeur diagnostique (Il n'y a pas de tests biologiques spécifiques de la dermatomyosite). Les modifications histologiques dans la dermatomyosite consistent en différents degrés de tuméfaction ou de dégénérescence des FIBRES musculaires avec une réaction cellulaire d'accompagnement, et s'opposent aux modifications primitivement interstitielles de la sclérodermie. Mais parfois les lésions histologiques peuvent être très proches (surtout avec le scléroedème ; mais ici, il n'y a pas d'amyotrophie et l'évolution est très dif-

férente).

2- Sclérodermie et LUPUS ÉRYTHÉMATÉUX DISSÉMINÉ.

Le lupus érythémateux disséminé touche surtout les femmes jeunes. Dans 10 % des cas, on peut voir un syndrome de Raynaud, et plus rarement des modifications cutanées de type sclérodermique des extrémités.

Dans 10 % des cas, la sclérodermie commence par des polyarthralgies, plus enraidissantes qu'inflammatoires, avec intégrité des images radiologiques articulaires, comme dans certains lupus érythémateux disséminés. Certaines sclérodermies comportent quelques anomalies de la série lupique : la présence d'anticorps antinucléaires est fréquente ; la présence de cellules de Hargraves reste, par contre, exceptionnelle ; COSTE a retrouvé une fois un anticorps anti-D.N.A., considéré comme spécifique du lupus érythémateux disséminé.

Une analyse rigoureuse des signes cliniques, complétée par une étude histologique et biologique, permet le plus souvent d'assurer le diagnostic. Mais certains faits restent d'interprétation difficile : ainsi, SAPORTA a rapporté un cas de sclérodermie avec des réactions biologiques de lupus irréfutables, mais sans aucun signe clinique de la série lupique. Enfin, il existe des observations où ces deux maladies étaient associées.

3- Sclérodermie et POLYARTHRITE RHUMATOÏDE.

a)- Les polyarthrites rhumatoïdes avec manifestations cutanées de type sclérodermique sont rares, mais d'existence indiscutable (syndrome de Raynaud, modifications sclérodermiformes des extrémités). Mais ces manifestations sont toujours très localisées (le plus souvent, notées à la face dorsale des deux dernières phalanges des mains) et l'atrophie est largement dominante. L'histologie ne décèle pas de sclérose dermique, mais qu'une atrophie épidermi-

que.

b)- Dans la polyarthrite rhumatoïde, les lésions articulaires ont une évolution très différente de celle de la polyarthrite chronique sclérodermique (V. Rappel clinique). La déviation des doigts n'est jamais retrouvée dans la sclérodermie où il existe essentiellement une rétraction digitale. Enfin, on ne note jamais d'ulcération ni de résorption de l'extrémité distale des phalangettes dans la polyarthrite rhumatoïde, ni de lésions viscérales de la série sclérodermique, sauf l'atteinte pulmonaire.

c)- Par contre, le facteur rhumatoïde est présent dans 40 % des cas de sclérodermie. L'association polyarthrite rhumatoïde et sclérodermie est possible, mais très rare.

4- Parmi les autres "collagénoses", la péri-artérite noueuse n'est pratiquement jamais un sujet d'erreur diagnostique. Par contre, le syndrome de GOUGEROT-SJÖGREN peut être assez souvent associé à une sclérodermie. Dans la sclérodermie, une sécheresse oculaire et buccale est possible, ainsi que les parotidites. Dans les deux affections, les signes articulaires sont fréquents. Il n'est pas rare de retrouver un syndrome de Raynaud dans le Gougerot-Sjögren.

B- Sclérodermie et porphyries cutanées.

1- Porphyrie cutanée tardive..

Les lésions sclérodermiiformes, au cours de la porphyrie cutanée de l'adulte, ont été décrites depuis longtemps. Ces associations sont fréquentes, beaucoup trop pour qu'il s'agisse de simple coïncidence ; et surtout, les lésions de sclérodermie cutanée au cours de certaines porphyries cutanées tardives sont identiques à celles de la maladie sclérodermique, aussi bien par leurs aspects cliniques que par

leurs images histologiques. "Il paraît utile d'étudier désormais systématiquement les métabolismes du fer et des porphyrines, dans toutes les sclérodermies ; il y a peut-être là une voie intéressante de recherche dans le domaine de la sclérodermie". (DUPERRAT et PUISSANT).

B- Porphyrie congénitale et familiale (Maladie de GUNTHER).

Affection exceptionnelle, se manifestant dès la naissance (émission d'urines rouges, érythrodontie des dents de lait). Elle "détermine l'apparition d'importantes lésions atrophiques de la peau, avec perte de substance des oreilles et du nez, ainsi que d'un état sclérodermique des doigts" (BOLGERT). Il en résulte une rétraction des doigts et des amputations phalangiennes, entraînant une grande incapacité fonctionnelle.

Le terrain, l'existence de bulles, de macules atrophiques, de microkystes et de pigmentation des parties découvertes, l'altération constante des phanères, l'émission d'urines rouges assurent le diagnostic.

C- Maladie de RENDU-OSLER.

Nous avons vu que la sclérodermie peut débiter par le même tableau. Un aspect de maladie de Rendu-Osler survenant chez une femme jeune, sans antécédents familiaux, doit évoquer une sclérodermie.

D- Des bandes ou des placards de sclérodermie peuvent se rencontrer dans l'acrodermite chronique atrophisante de Pick-Horxheimer (bandelettes cubitales, guêtres scléreuses) et dans l'hémi-atrophie faciale de Romberg.

E- Un état sclérodermiiforme des mains peut se voir dans :

- le rhumatisme psoriasique, dont il existe une forme sclérodactylique. Une érosion de l'extrémité inférieure des phalangettes est possible. Mais l'évolution des lésions articulaires est très différente. Les foyers cutanés psoriasiques et l'atteinte très particulière des ongles ("mouchetures" et friabilité des ongles, infiltration crayeuse du bord libre) orienteront le diagnostic.

- les très rares algodystrophies bilatérales, à la phase tardive de la maladie.

F- Maladie de Raynaud.

= Le diagnostic différentiel entre acrosclérose et maladie de Raynaud est très difficile. Il n'est pas rare qu'un syndrome de Raynaud reste isolé pendant dix ans et plus, avant que se constitue une sclérodactylie.

En fait, le problème se résume à la question: Y aura-t-il ou non évolution vers une sclérodermie ?

Le problème est encore compliqué par le fait que la maladie de Raynaud invétérée pourrait entraîner des modifications tégumentaires, musculaires et osseuses sclérodermiiformes au niveau des doigts.

Les principaux critères cliniques du diagnostic sont :

- la diffusion de l'induration au niveau des extrémités, la rétraction des doigts (sclérodactylie), l'extension du processus à la face ;

- l'existence de lésions viscérales de type sclérodermique.

Les principaux examens complémentaires sont :

- l'histologie, et surtout :

- la capillaroscopie, qui montre dans la sclérodermie des boucles ratatinées, bien différentes des boucles élargies du Raynaud,

- en l'étude de la chronaxie sensorielle qui est très prolongée, même en peau saine, dans la sclérodermie (JABLONSKA).

= Devant tout syndrome de Raynaud, il faut en rechercher les causes locales, régionales et générales ; parmi ces dernières, se rencontrent toutes les collagénoses, et surtout la sclérodermie.

G- Syndrome de WERNER.

Affection familiale, transmise en récessivité, sans prédominance de sexe. Les sujets atteints restent de petite taille ; ils ont un appareil sexuel incomplètement développé ; ils grisonnent vers 20 ans, alors qu'apparaît le syndrome cutané, puis une cataracte bilatérale.

A ces symptômes constants, s'associent souvent un diabète, une ostéoporose, une artériosclérose précoce. Il semble s'agir d'une anomalie d'origine génétique frappant plusieurs appareils et aboutissant à une sorte de vieillissement précoce (progeria de l'adulte).

Les lésions cutanées surviennent au cours de la 2e-3e décennie : l'atrophie débute aux mains, aux pieds, au visage, intéressant la peau, le tissu graisseux et les muscles ; on assiste à une fonte des extrémités (membres de cadavre) et de la face (tête d'oiseau). Les phanères sont touchés (alopécie et canitie précoce, atteintes ingséales et dentaires). Il n'y a jamais de pigmentation. Des ulcérations trophiques sont très fréquentes.

L'histologie ne montre ni homogénéisation, ni sclérose du derme, ni lésions des vaisseaux, ni infiltrat périvasculaire, mais une atrophie marquée.

H- Scléromyxoedème.

Affection très rare, débutant vers la cinquan-

taine. La peau est épaissie, difficile à plisser ; les doigts sont boudinés et ne peuvent plus se fléchir entièrement. Le visage est figé, sans expression (plissement du front impossible, limitation à l'ouverture buccale). Les mouvements du cou sont limités.

Mais ici, le signe essentiel est une éruption papuleuse : les papules sont hémisphériques, de surface lisse, couleur de la peau environnante, de 1 à 3 mm de diamètre, ne confluant jamais et disséminées par centaines sur l'ensemble du corps, excepté les zones palmo-plantaires.

Par ailleurs, il existe une accentuation des grands plis, et assez souvent un érythème.

L'histologie, enfin, assure le diagnostic : présence de mucine dans le derme superficiel, sous forme de bande.

II- DIAGNOSTIC DES FORMES LOCALISEES.

= Pour les formes cutanées circonscrites, on ne discutera pas tant une hypodermite sclérodermique, une dermatosclérose de jambes mal vascularisées, qu'un épithélioma baso-cellulaire sclérodermique, surtout sur le visage (perles épithéliomateuses en périphérie. Biopsie).

= La forme érythémateuse de GOUGEROT pose des problèmes nosologiques avec l'atrophodermie idiopathique de PASINI et PIERI. Pour les uns, cette affection est une entité cliniquement et histologiquement individualisée. Pour d'autres, elle ne serait qu'une forme de la sclérodermie.

= Le diagnostic de la sclérodermie en gouttes est très difficile :

Dans la vraie sclérodermie en gouttes, les taches sont peu nombreuses, avec des contours nets, réguliers. Elles sont d'un blanc éclatant, avec parfois ébauche de lilac ring.

Dans le lichen scléro-atrophique (ou lichen porcelainé), les taches ont des bords émiettés, en flammèches, parfois des bouchons cornés.

Mais, malgré les investigations les plus minutieuses, certains cas sont inclassables.

T R A I T E M E N T

I- Dans le SCLÉROEDÈME de BUSCHKE, certaines méthodes peuvent donner des résultats très brillants (antibiothérapie, corticothérapie, stigmastérol). Mais il ne faut pas oublier l'évolution favorable de cette forme qui semble expliquer certains des résultats publiés. Cependant, "il semble indispensable de traiter immédiatement tous les scléroedèmes par une antibiothérapie à large spectre et à très fortes doses ; il est possible qu'on prévienne ainsi des sclérodermies gravissimes". (PUISSANT).

II- Dans la SCLÉRODERMIE LOCALISÉE, le problème est déjà plus complexe.

En cas de lésion isolée, les traitements externes peuvent être utilisés : applications locales ou injections d'hydrocortisone, d'huile iodée, de vitamine A, de thiomucase ou d'hyaluronidase, la cryothérapie prudente, l'ionisation. Il paraît illogique de poursuivre longtemps les injections locales de corticoïdes, puisqu'elles peuvent provoquer des atrophies cutanées localisées. La radiothérapie est contre-indiquée : elle peut être suivie d'escarrification de la plaque de sclérodermie.

Quand les lésions sont étendues, un traitement général devient nécessaire. Le plus efficace reste l'iode, soit sous forme de Lugol en cures prolongées, soit sous forme d'huile iodée : lipiodol à 40 % en injections I.M. bi-hebdomadaires, aux doses progressives de 5 à 20 ml par cures de 4 à 6 semaines, espa-

cées de 1 à 2 mois de repos. On a encore utilisé les antiparkinsoniens (Artane), les antipaludéens de synthèse (Chloroquine), le bismuth.

III- Dans les SCLÉRODERMIES GÉNÉRALISÉES, le problème thérapeutique devient, par contre, dramatique. Les traitements employés sont multiples, le plus souvent empiriques ou basés sur des hypothèses pour le moins incertaines. Leurs effets sont très difficiles à apprécier, car l'évolution normale d'une sclérodermie est parsemée de rémissions spontanées et inattendues, avec des périodes de stabilisation parfois prolongées. Cependant, la gravité de la maladie justifie ces essais thérapeutiques dont les résultats se révèlent, dans l'ensemble, mineurs.

A- Traitements médicaux.

a)- Les antibiotiques doivent être systématiquement prescrits à fortes doses; au tout début des sclérodermies d'installation rapide avec signes d'inflammation.

b)- Les corticoïdes ont, dans l'ensemble, déçu. S'ils ont pu, très inconstamment, permettre un assouplissement de l'infiltration, une diminution de l'enraidissement articulaire, une reprise du poids et de l'appétit, il est indispensable de ne pas perdre de vue les accidents liés à ce traitement qui peuvent être très graves, chez ces malades particulièrement fragiles. Il faut se rappeler que les corticoïdes sont contre-indiqués en cas de participation rénale, car ils précipitent l'évolution vers la grande azotémie.

c)- L'iode, sous forme de Lugol ou de Lipiodol, est employé aux mêmes doses que dans les formes localisées. Ils ont à leur actif de bonnes stabilisations.

d)- Les chélateurs non calciques (E.D.T.A. ou tétracénate disodique, en perfusion lente à la dose

de 50 mg/kg/jour, par cures de 5 jours séparées par 2 jours de repos, jusqu'à une dose totale de 50 g), peuvent entraîner une stabilisation, mais toujours temporairement.

e)- La relaxine : son prix de revient exorbitant, joint à des effets par trop passagers, l'a fait abandonner.

f)- L'acide epsilon-amino-caproïque aurait une action anti-sclérosante. Il est contre-indiqué en cas d'insuffisance rénale, d'hypercoagulabilité sanguine, de grossesse. Ses effets sont très inconsistants et très transitoires.

g)- Les traitements vaso-dilatateurs sont sans doute utiles par leur action sur les troubles vasomoteurs de la sclérodactylie progressive ; mais leurs résultats, tant par voie générale que locale, sont très souvent minimes et ne sont jamais définitifs.

h)- Le stigmastérol est un traitement utile. La carence en cette vitamine stéroïdique liposoluble détermine, chez le cobaye, des raideurs musculaires et des états sclérodermiformes. THIERS l'administre per os à la dose de 5 mg, 2 fois par semaine, associé à la vitamine C et à l'acide phosphorique (Actiphos).

i)- L'insaponifiable d'huiles végétales (Insadol) contient de nombreuses substances dont le stigmastérol et la vitamine E ; introduit en thérapeutique par THIERS, il est très facile à prescrire (per os), presque toujours bien toléré, et semble un bon traitement de la sclérodermie. THIERS avait aussi noté que les malades signalaient que certaines dents très mobiles se consolidaient. Une expérimentation confirma ces faits (CHAPUT), et depuis l'Insadol est employé comme traitement de fond des parodontolyses.

j)- L'acide triméthyl-colchicinique, aux doses de 50 à 60 mg/jour pendant plusieurs semaines, a été introduit dans le traitement de la sclérodermie par HOUSSET. Les résultats sont encourageants.

k)- Les cytotatiques interviennent sur les processus immunologiques ; ils semblent avoir amélioré certains malades. Le risque d'aplasie médullaire rend leur maniement délicat.

l)- Les perfusions de Rhéomacrodex (dextrane de faible poids moléculaire) ont amélioré certains malades.

B- Traitements chirurgicaux.

a)- La parathyroïdectomie, intervention difficile et dangereuse, est illogique, puisque les troubles du métabolisme calcique, quand ils existent, sont secondaires ou le plus souvent purement locaux, comme le soulignaient déjà THIBIERGE et WEISSENBAACH.

b)- Parmi les nombreuses interventions chirurgicales sur le sympathique, préconisées par LERICHE, la sympathectomie cervico-dorsale par voie pleurale (technique d'OGNEF) semble pouvoir donner des résultats appréciables, à condition d'être faite précocement (surtout dans les sclérodermies monoméliques). C'est une intervention grave et difficile, dont les indications doivent être sérieusement pesées.

C- Rééducation fonctionnelle.

Il ne faut jamais la négliger et s'aider de la balnéothérapie chaude, des masques et de la diathermie.

Il apparaît cependant que tous ces traitements, s'ils peuvent contribuer à réconforter le malade, ne changent guère l'évolution générale de la maladie. "Il faut surtout retenir : les antibiotiques aux stades de début, l'Insadol comme traitement de fond, les chélateurs et la sympathectomie pour les formes monoméliques" (DUPERRAT).

OBSERVATIONS

A/ - OBSERVATIONS de SCLÉRODERMIES GÉNÉRALISÉES.

OBSERVATION N° 1

Melle B..., 52 ans, employée de bureau,
adressée au Pr. CERNEA par le Dr. PERSON, le 21 Dé-
cembre 1967.

Histoire de la maladie : En Septembre 1951, appa-
rition d'un syndrome de Raynaud bilatéral. Les cri-
ses vont se répéter ; et progressivement, s'installe
une rétraction des doigts qui va réduire l'activité
manuelle de la malade (sténo-dactylo et pianiste).
Depuis 1960, la malade ne peut plus taper à la machi-
ne à écrire. En 1957 : survenue d'une alvéolyse ra-
pidement évolutive qui entraîne la chute de toutes
les dents du bloc incisivo-canin inférieur. A la
même époque, la malade a constaté qu'elle ouvrait
plus difficilement la bouche. Cette limitation de
l'ouverture buccale va s'accroître progressivement
et gêner l'élocution et l'alimentation.

Examen du visage :

On note, de profil, deux déformations importan-
tes :

- La disparition de la saillie mentonnière,
l'effilement du nez avec arête nasale saillante et
la rétraction de la lèvre supérieure découvrant les
incisives supérieures donnent un "profil d'oiseau".

- La gouttière rétro-maxillaire est transfor-

mée en une vaste dépression de 4 cm de diamètre. La palpation ne retrouve pas la saillie condylienne, ni la saillie des masséters. Cette lésion est bilatérale.

Sur tout le visage, la peau est fine, lisse, tendue. Il existe de nombreuses télangiectasies. Les cheveux sont clairsemés. Les paupières sont rétractées.

Des rides profondes encochent les lèvres et convergent vers l'orifice buccal. La zone de Klein est très amincie. La distance séparant les commissures des lèvres est très diminuée (microstomie). L'ouverture buccale est très vite limitée par la tension cutanée (ouverture maximale : 13-14 mm). L'occlusion des lèvres est impossible, du fait de la rétraction.

Examen endo-buccal :

La muqueuse est normalement humidifiée. Elle est très pâle, parsemée de télangiectasies. La langue est petite, pointue, et sa protraction est limitée du fait de la sclérose du frein.

L'état dentaire est déplorable : il manque de nombreuses dents et les dents encore présentes sont cariées et très mobiles. Il existe des culs-de-sac profonds (dépassant en profondeur la crête de l'os alvéolaire) et de nombreuses racines sont dénudées. La pression sur le bord libre de la gencive fait sourdre un exsudat. Les dépôts tartriques sont abondants.

Examen des téguments :

La peau, au niveau de la nuque, est lisse, tendue, limitant les mouvements. Les régions latérales et antérieure du cou sont aussi atteintes, donnant au palper une impression de carton.

Tous les doigts sont rétractés, en crochets (surtout les 4e et 5e doigts des deux mains). La peau qui les recouvre est luisante, lisse, non mobilisable sur les plans profonds, et présente de nom-

breuses petites excoriations. La mobilité des poignets est très réduite.

Au niveau des coudes, la peau est légèrement squameuse, un peu fixée en regard de l'olécrâne. L'extension des avant-bras sur le bras est limitée.

Au niveau des membres inférieurs, R.A.S..

Examen général :

La malade se plaint d'être facilement fatiguée et de manquer d'appétit. Elle est très amaigrie (elle pèse 35 kg pour 1,56 m.).

Pas de dysphagie. Mais l'examen radiologique de l'oesophage n'a pas été fait. Les examens pulmonaires, cardiaques, rénaux et neurologiques sont normaux.

N.F.S. et V.S., faites le 14/3/1967, sont normales. B.W. négatif. Glycémie : 1 g/l. Urée : 0,25g. Fer sérique : 165 gamma. Bilan calcique normal. Seulement, l'électrophorèse faite le 17/3/1967 est perturbée:

Protides totaux :	65 g/l
Albumine	30 g/l
Globulines	35 g/l
Alpha-1	2 g/l
Alpha-2	7,5 g/l
Bêta	7,5 g/l
Gamma	18 g/l

Antécédents : un ictère en 1943.

Examens radiologiques :

1- Des mains :

- Ostéolyse de l'extrémité inférieure ou tête des phalangettes de tous les doigts, mais à des degrés divers. L'atteinte osseuse ne fait que commencer au niveau de la phalangette de l'auriculaire droit. Par contre, les phalangettes de l'index et du médus des deux mains sont totalement détruites et la lyse osseuse se poursuit sur les 2^{mes} phalangettes.

- Il existe des dépôts opaques uniquement aux extrémités des phalanges. Ces dépôts sous-cutanés semblent constitués d'un agrégat de petits grains.

- Les interlignes articulaires des poignets, des articulations métacarpo-phalangiennes et interphalangiennes proximales sont normaux. La rétraction des doigts rend impossible l'interprétation des interlignes des articulations interphalangiennes distales.

2- Du squelette crânio-facial :

- Ostéoporose du massif facial, contrastant avec l'opacité normale des os du crâne.

- Lyse mandibulaire très importante : les deux branches montantes sont réduites à une mince baguette osseuse. Les condyles ont entièrement disparu. Les tomographies montrent bien que les branches montantes sont réduites à leur tiers antérieur et à l'apophyse coronoïde.

Toute la saillie osseuse mentonnière a disparu.

- Au maxillaire supérieur, les cavités sinusales sont vastes et tout l'os incisif est atrophié.

- On note aussi quelques grains opaques, en arrière du bord postérieur de la mandibule.

3- Des dents et de l'os alvéolaire :

- Lyse alvéolaire irrégulière en "marche d'escalier". Les prémolaires inférieures droites ne possèdent plus aucune connexion avec ce qu'il peut rester d'os alvéolaire. Au niveau du bloc incisivo-canin, la lyse alvéolaire est totale.

Traitements reçus depuis le début de la maladie :

= Au début, le diagnostic porté étant celui de maladie de Raynaud, la malade a reçu :

- En 1955, une série d'infiltrations de novocaïne au niveau des ganglions stellaires.

- En 1957, un traitement hormonal de Cycladiène.

- En 1959, Nicyl en injections I.V., qui aurait entraîné une érythrodermie généralisée.

= En Juillet 1966, le diagnostic de sclérodermie est fait et la malade est mise aux corticoïdes, jusqu'au jour de sa consultation dans le service. Un avis thérapeutique est alors demandé au Dr. GOLE, qui conseille l'arrêt de la corticothérapie et la mise en oeuvre d'un traitement par Lipiodol et Vitamine E.

La malade est alors hospitalisée dans le service du Pr. DUPERRAT. Elle sortira le 25/4/1968, avec un traitement d'entretien par Rhéomacrodex (une perfusion de 2 litres répartis sur 48 heures, toutes les trois semaines).

Conclusion : Sclérodactylie progressive avec calcinose, chez une femme de 52 ans. Au niveau des doigts, lésions osseuses importantes avec épiphysiolyses. Au visage, masque sclérodermique associé à une ostéoporose généralisée du massif facial et à une lyse mandibulaire considérable (disparition de la saillie mentonnière, lyse des condyles et des deux tiers postérieurs des branches montantes). La muqueuse buccale est atteinte ; alvéolyse majeure, apparue précocement.

o o

OBSERVATION N° 2.

La petite Liliane D.I., présentant une naevomatose naso-cellulaire, une enquête familiale est entreprise. Sa mère fut examinée le 7/2/1968 : les maxillaires défilés ne montrent aucune lésion kystique ; à l'examen cutané, on ne constate pas de naevomatose ; par contre, il existe une sclérodermie généralisée.

Il y a 10 ans, en période hivernale, sont apparues des sensations de picotement et de fourmillement au niveau des doigts des deux mains. Ces paresthésies sont au début intermittentes et provoquées par le réchauffement des doigts après une exposition au froid. La malade n'a jamais eu de douleurs vives ni de crises syncopales des extrémités. Une cyanose permanente des mains s'est installée progressivement. Depuis 5 ans, la malade est devenue très malhabile dans ses travaux ménagers, du fait de la rétraction progressive des doigts. A cette époque, le diagnostic de maladie de Raynaud est fait et une intervention chirurgicale est décidée (sympathectomie péri-humérale droite, faite le 17 Août 1964).

Il y a 2 ans, la malade a constaté la survenue de rides au niveau des lèvres, sans aucune gêne fonctionnelle. Elle a, depuis 3 à 4 ans, une sensation de "tension" du visage.

I- Examen des téguments :

- La peau des doigts des deux mains est froide, lisse, cireuse, et elle ne peut plus être mobilisée sur les plans profonds. Ces caractéristiques cutanées se retrouvent essentiellement au niveau de la face dorsale des 2e et 3e phalanges de chaque doigt. Par contre, la peau, en regard de la face dorsale des premières phalanges, est au contraire épaisse, rugueuse et reste mobilisable sur les plans profonds. A la face palmaire des mains, la peau est infiltrée, cyanotique, et on constate quelques téléangiectasies. Les plis de flexion sont érythémateux. Tous les doigts sont légèrement fléchis, leur extension est impossible. La rétraction est à son maximum au niveau des deux auriculaires et de l'index gauche. Dans l'ensemble, la rétraction et l'atteinte cutanée sont plus marquées à la main gauche qu'à la main droite. Les mouvements des poignets sont limités, surtout dans la flexion-extension, alors que la peau en regard est normale. Tous les ongles sont striés et bombés. Il existe de nombreuses et petites excoriations recouvertes d'une

croûte jaunâtre, et qui sont légèrement douloureuses.

- En regard de l'olécrâne droit, il existe une plaque rouge lilas avec quelques télangiectasies et, en son centre, 3 à 4 petites taches ivoirines, lisses. Les styloïdes cubitales font une saillie importante et la peau en regard est tendue, porcelainée, limitée par un halo érythémateux.

- Il existe, aux membres inférieurs, des varices, une cyanose des pieds et des jambes et un ulcère variqueux. La peau qui recouvre les orteils est souple, facilement mobilisable sur les plans profonds.

II- Examen du visage :

- Sur les lèvres blanches, de courts sillons convergent vers la ligne d'occlusion, encochant l'ourlet des lèvres (aspect "en blague à tabac"). La portion cutanéomuqueuse des lèvres est très mince et en "plateau" ; mais la malade aurait toujours eu des lèvres très fines ; cependant, leur consistance est très ferme, et on constate quelques télangiectasies. Il existe un début de microstomie, comme le montrent la tension et le blanchiment des commissures à l'écartement des lèvres. L'ouverture buccale n'est pas limitée.

- Au niveau des pommettes, existe un érythème diffus sur lequel se dessinent de nombreuses télangiectasies. La peau est fine, lisse, sans accentuation des pores pilo-sébacés. Il y a deux ans, la malade a présenté brutalement un érythème bilatéral des pommettes avec oedème. Cet épisode a été rapporté à une allergie à une pommade que la malade mettait sur son ulcère variqueux.

- Les joues peuvent être plissées, mais plus difficilement que normalement. Elles semblent un peu empâtées quand on les palpe entre le pouce et l'index.

- La malade a beaucoup de difficultés à

plisser la peau du front. Le nez n'est pas effilé ; des télangiectasies sont notées au niveau du pourtour narinaire et de la racine du nez, ainsi qu'en regard de la branche horizontale gauche de la mandibule.

III- Examen endo-buccal :

A l'examen endo-buccal, on trouve un léger oedème de la pointe et des bords de la langue (empreintes des dents). La protraction de la langue est nettement limitée. Si on demande à la malade d'appuyer, bouche ouverte, la pointe de la langue sur le palais, le frein apparaît comme un "tendon" blanc : il est nettement plus épais, plus court, plus dur que normalement. La surface de la langue est normale.

La face interne des joues est oedématisée (empreintes des dents) et pâle, légèrement violacée. Des télangiectasies tranchent sur ce fond blanchâtre. Grains de Fordyce à la partie postérieure de la joue gauche. Les papilles palatines ont disparu et à leur niveau la muqueuse paraît lisse, blanchâtre. Une prothèse adjointe partielle prend appui à ce niveau.

La profondeur du vestibule au niveau des incisives inférieures est diminuée de hauteur.

Partout, existent des télangiectasies : face interne des joues, vestibules, plancher de la bouche, gencives, ainsi qu'au niveau du voile qui a une coloration jaunâtre, anormale.

La gencive marginale en regard des dents restantes est très congestive, rouge, violacée ; le granité normal a entièrement disparu. Il existe des culs-de-sac très profonds. Presque toutes les dents sont mobiles, excepté les canines. La racine palatine des première et deuxième molaires supérieures gauches est presque entièrement dénudée. La malade porte un appareil de prothèse adjointe de sept dents,

prenant appui sur la première prémolaire et la première molaire supérieures droites et sur la première prémolaire supérieure gauche. De nombreuses dents sont cariées.

IV- Examen général :

Malade non amaigrie, en bonne santé apparente. Aucun antécédent notable.

a)- Transit oesophagien : transit normal de la baryte liquide. La déglutition d'une gorgée de baryte épaisse est normale. Le transit oesophagien est lent, mais sans arrêt pathologique. L'oesophage est peu contractile. Il n'existe pas d'images de lésions organique sur ses bords et faces.

b)- Examen cardiaque : R.A.S.

c)- Examen pulmonaire :

- Radiologique : aspect réticulo-nodulaire des bases.

- Fonctionnel (Dr. DARCET) :

. La fonction ventilatoire est strictement normale. Les gaz du sang, au repos, montrent que la ventilation alvéolaire est normale ; mais il existe une hypoxie modérée à 77 mm Hg. Ce chiffre n'est cependant pas abaissé, pour qu'on puisse parler de bloc alvéolo-capillaire. Après 20 minutes de ventilation en O₂ pur, en circuit ouvert, la pO₂ atteint 375 mm Hg ; ce qui laisse supposer qu'il existe des courts-circuits anatomiques droits-gauches et/ou des zones pulmonaires perfusées non ventilées.

. Etude de la mécanique ventilatoire:

Compliance dynamique : 128 ml/cm H₂O

Compliance théorique : 122

- Rapport 105 %.

Compliance spécifique : 42 ml/cm H₂O pour 1 l. de vol. courant.

Résistances totales intrathoraciques : 6,25 cm H₂O / 1 l. sec.

Travail dynamique moyen : 2.280 g/cm pour 1 l de volume courant.

Conclusion : élasticité pulmonaire à la limite de la normale. Pas de signes obstructifs.

. Capacité de diffusion à l'oxyde de carbone : $D_L CO = 6 \text{ ml de CO / min / mm Hg}$: donc capacité de diffusion diminuée (normalement supérieure ou égale à 17).

d)- Examen du cristallin :

O.D. : une petite opacité radiaire à 10 h.

O.G. : une petite opacité postérieure.

V- Examens complémentaires :

a)- Histologie (Dr. BROCHERIOU) :

a- Prélèvement au niveau de la peau, cliniquement saine, de la fosse sous-épineuse : l'épiderme de surface apparaît un peu aminci avec un aplatissement de sa partie profonde. Le derme superficiel est le siège d'une sclérose collagène assez nette avec aspect horizontal des fibres élastiques, qui sont un peu dissociées. Le derme plus profond est peu modifié, de même que les annexes. Cet aspect concorde avec le diagnostic de sclérodermie.

b- Prélèvement de la muqueuse de la lèvre supérieure et de la gencive libre adjacente : ce prélèvement ne montre que fort peu de modification. L'épithélium est de taille normale et repose sur un chorion qui est le siège d'un discret infiltrat inflammatoire et d'une sclérose à peine ébauchée. Aucun signe patent de sclérodermie n'est observé sur ce prélèvement.

b)- V.S. du 28/2/1968 : 23 mm à la 1^{re} heure,
55 mm à la 2^e heure.

N.F.S. normale - Hématocrite à 42 %.

Transaminases sériques normales :

G.P.T. : 5 U.

G.O.T. : 13 U.

Calcémie : 92 mg/l. Phosphorémie : 46 mg/l.
1. Calciurie : 130 mg/l.

B.W. négatif. Réaction de Waaler-Rose négative. Absence de cellules de Hargraves.

Electrophorèse sur acétate de cellulose:

Albumine : 52 (N = 52 $\pm$ 5)

Globulines :

Alpha-1 : 3 (N = 2 $\pm$ 1)

Alpha-2 : 8 (N = 13 $\pm$ 2)

Bêta : 15 (N = 15 $\pm$ 3)

Gamma : 22 (N = 18 $\pm$ 3)

Immuno-electrophorèse : sensiblement normale.

Tests de floculation : normaux.

Glycémie : 1 g/l - Cholestérol total :

1,95 g/l - Urée sanguine : 0,32 g/l.

Dans les urines : Albumine = 0,

Sucre = 0.

Test d'Addis-Hamburger :

Hématies/min : 1200

Leucocytes/min : 1280

c)- Examens radiologiques :

1- Des mains : Toutes les têtes des phalangettes ont un contour très irrégulier, mais il n'existe une épiphysiolyse nette qu'au niveau des annulaires et des auriculaires. Un certain degré de condensation osseuse est retrouvé au niveau du corps des phalangettes. Tous les interlignes articulaires sont normaux.

2- De la face : aucune anomalie.

3- Des dents : il existe une alvéolyse irrégulière très importante. Au niveau des incisives, les ligaments sont légèrement épaissis.

Conclusion : Sclérodactylie progressive, chez une femme de 42 ans. L'atteinte cutanée est modérée au niveau des mains ; au visage, elle ne se manifeste que par un aspect "en blague à tabac".

L'atteinte de la muqueuse buccale est importante (rétraction du frein, muqueuse pâle). Il existe de nombreuses lésions vasculaires (paume des mains, aspect de "couperose" au niveau des pommettes, télangiectasies diffuses de la muqueuse buccale).

Les examens complémentaires ont mis en évidence une atteinte pulmonaire (élasticité pulmonaire à la limite de la normale et surtout capacité de diffusion de l'oxyde de carbone diminuée) et peut-être aussi oesophagienne.

Association avec des lésions de sclérodermie localisée.

c c

OBSERVATION N° 3

Mme L... Jeanne, 62 ans (Observation publiée dans la Rev. Stom. N° II, 1958, p. 740), consulte en Juin 1952, parce qu'il lui est impossible de se faire appareiller de façon satisfaisante.

En 1941, des extractions multiples de toutes les dents encore présentes sur les arcades avaient été faites en 3 ou 4 séances. Ces dents étaient, d'après la malade, très mobiles. Très rapidement, après les extractions, la malade s'était rendu compte d'un rétrécissement progressif de l'orifice buccal. Durant ces dix dernières années, une quinzaine de prothèses adjointes haut et bas ont été effectuées, sans que jamais une contention, même moyenne, soit obtenue.

Depuis 1945, sont apparus des troubles circulatoires nets au niveau des mains qui se cyanosent fréquemment et deviennent "noires ou froides", avec des sensations très douloureuses dans les doigts. Ces crises durent trois-quarts d'heure environ. Des phénomènes analogues, mais beaucoup plus atténués, sont apparus aux pieds.

A l'examen, on est immédiatement frappé par le faciès de cette malade édentée. L'orifice buccal apparaît rétréci au fond d'une dépression entourée par le nez et le menton qui font saillie. Les lèvres sont linéaires, de couleur lilas clair, et dessinent en ouverture forcée une circonférence de 3,5 cm de diamètre environ. La peau présente de nombreuses rides concentriques à ce niveau, paraît lisse entre les rides et a un certain degré d'induration. La peau du visage paraît amincie et tendue. On note une légère alopecie.

A la palpation, les glandes sous-maxillaires sont légèrement sensibles et augmentées de volume. Le maxillaire inférieur est très mince, réduit à une baguette ; cette résorption est anormale à cet âge. Le manque de crête alvéolaire explique les échecs successifs des tentatives de restauration prothétique.

La malade accuse une sensation de sécheresse buccale. L'humidification de la muqueuse buccale est très diminuée. Par ailleurs, la muqueuse apparaît exsangue, infiltrée et manque de souplesse. Il existe quelques télangiectasies. La langue est normale dans son aspect et sa mobilité.

La radiographie de la mandibule confirme l'importance de la résorption. Par ailleurs, il existe, surtout dans la partie antérieure de la mandibule, d'importantes taches claires de résorption osseuse.

Au niveau des doigts, les phalangettes restent fléchies sur les deuxième phalanges. Seule, la peau recouvrant la face dorsale des deux dernières phalanges présente des altérations caractéristiques. La mobilisation des poignets provoque une douleur qui irradie vers les avant-bras.

Le reste des téguments est normal.

Examens complémentaires : La N.F.S. montre une anémie modérée (3.550.000 G.R.). Les réactions sérologiques spécifiques sont négatives. Calcémie :

100 mg/l - Phosphorémie : 33 mg/l - Cristallin et F.O. normaux. Recherche de sucre et d'albumine dans les urines : négative.

Biopsie de la muqueuse labiale : Épithélium très aminci ; le chorion est très riche en fibres collagènes. C'est un chorion désert, sans éléments cellulaires, ni éléments glandulaires salivaires.

Biopsie cutanée de la fosse sus-épineuse : montre une dégénérescence élastéinique et une sclérose modérée de la partie superficielle du derme, avec des tractus fibreux s'étendant plus ou moins profondément.

Radiographie des mains : Les clichés mettent en évidence une ostéoporose qui prédomine sur les phalanges et les têtes des métacarpiens. Au niveau de la main droite, on trouve une lyse modérée des extrémités distales des phalangettes des deuxième, troisième, cinquième doigts. Ces résorptions sont bien limitées par une bande de condensation.

On constate des concrétions calcaires au niveau des articulations métacarpo-phalangiennes des deuxième, troisième et cinquième doigts.

La sialographie n'est pas possible, car l'ostium des canaux excréteurs salivaires ne peut se laisser dilater.

Le transit oesophagien montre un oesophage sans lésions organiques, mais distendu et atone.

Antécédents. : R.A.A. à l'âge de 16 ans, avec albuminurie ; aucune séquelle.

Sur les conseils du Pr. COSTE, on prescrit : tétranium en injections I.M. ; tétra-éthylammonium : 2 ampoules par jour ; des extraits parathyroïdiens (parathyrone : 1/2 cm³ par jour pendant 10 jours ; repos pendant 20 jours ; puis recommencer). Une petite prothèse est mise en bouche.

En Juin 1953, on constate une augmentation de

poids de 3 kg ; la peau est moins raide, notamment autour des lèvres qui peuvent maintenant faire des mouvements de succion ; la bouche est plus humide ; les lèvres sont redevenues rosées ; leur face muqueuse interne et la face interne des joues ont repris une coloration normale. Les crises de cyanose ont diminué peu à peu de fréquence et d'intensité. Les mouvements des doigts ne sont plus gênés.

De nouvelles prothèses complètes sont mises en bouche.

En Mai 1956, la malade a repris 7 kg en tout. Il n'y a plus de sécheresse buccale. Il persiste une atrésie buccale et quelques brides vestibulaires nacrées très fines non gênantes pour la prothèse.

Conclusion : Sclérodactylie progressive, chez une femme de 62 ans. Ce sont les lésions buccales qui ont décidé la malade à consulter. Les lésions des lèvres ("aspect en blague à tabac, microstomie très importante) et de la cavité buccale (muqueuse exsangue, sécheresse buccale, brides vestibulaires, télangiectasies) sont prédominantes.

Il existe une résorption très importante des crêtes alvéolaires, expliquant les échecs successifs des tentatives de restauration prothétique, et des plages de raréfaction osseuse à la mandibule.

Une nette régression de la maladie a été constatée.

o o

OBSERVATION N° 4

Mme M... Irma (Observation publiée dans la Rev. Stom. II° 10, p. 735, 1958).

Le début de la maladie a commencé en 1936, durant l'été, par un syndrome de Raynaud. Depuis, les crises

se sont progressivement aggravées sans altération de l'état général, si ce n'est un léger amaigrissement au cours des poussées les plus violentes. L'atteinte de la face a commencé il n'y a que quelques années : peau luisante, difficile à plisser. La parole et la mastication sont à peine gênées.

Le diagnostic de sclérodermie a été porté il y a 7 ans, et devant l'importance des troubles trophiques il a été pratiqué une stellectomie et une sympathectomie droites, une parathyroïdectomie ; des cures de Dilvasène sont prescrites. En 1953, la cortisone est essayée.

L'examen pratiqué en Juin 1955 montre un aspect figé du visage ; les téguments sont rétractés, jaune pâle, avec quelques plaques pigmentées brunâtres. Les cheveux sont normaux ; le front peut encore être plissé. Les paupières sont rétractées. Un larmoiement existe à droite, depuis la stellectomie. Le nez est effilé, les narines pincées, et l'orifice buccal est fortement atrésié. Cette atrésie des lèvres découvre les dents antérieures en permanence ; cependant, l'occlusion des lèvres est possible en forçant. Le versant cutané des lèvres est mince, lisse, rigide ; la zone de Klein est très réduite, pâle. Pincée entre deux doigts, chaque lèvre paraît très mince et relativement dure.

L'ouverture de la bouche objective l'étroitesse de l'orifice buccal, mais la limitation à l'ouverture reste minime. La muqueuse est pâle, mince, et cependant ferme au palper. La face interne des joues est difficile à déplisser ; la joue est sans épaisseur et sans élasticité. Il existe une mince bride blanchâtre, très dure, qui barre le vestibule supérieur gauche et rend son déplissement impossible. Il existe aussi une bride dure du pilier antérieur gauche, mince cordon dont la blancheur ressort sur la muqueuse pâle (Elle entraîne une légère dysphagie).

La langue, très pâle, dépapillée, est atrophique, pointue, ferme à la palpation. Sa protraction est

limitée. La salivation est diminuée.

Les gencives sont pâles ; mais il existe une gingivite marginale congestive au niveau des collets des dents restantes très entartrées, et dont l'hygiène est défectueuse du fait de l'étroitesse buccale et du manque total de souplesse des joues.

Il existe une édentation prémolaire-molaire presque complète ; seules les molaires supérieures droites sont sur l'arcade. Les dents restantes ne sont pas mobiles et ne présentent pas de cul-de-sac. Cependant, les films rétro-alvéolaires montrent un élargissement péri-odontal très net avec épaissement ligamentaire.

Les mains sont le siège de troubles trophiques majeurs. Les ongles sont épais, brunâtres, très déformés. Deux phalangettes ont dû être amputées. Tous les doigts sont minces, effilés et rétractés. La peau ne peut plus être plissée..

La peau commence aussi à être infiltrée au niveau des avant-bras.

Les pieds sont froids, cyanotiques, mais la peau reste souple.

Le reste du corps est respecté.

L'examen clinique et radiologique ne retrouve aucune localisation viscérale.

La calcémie : 108 mg ; la phosphorémie : 34 mg ; l'urée : 0,25 g/l. B.W. négatif.

Une dent antérieure, réduite à l'état de racine, a été extraite : l'examen histologique du ligament alvéolo-dentaire et de la gencive a mis en évidence une sclérose importante.

Conclusion : Sclérodactylie progressive, chez une femme de 45 ans, de topographie bipolaire :

atteinte très importante des mains, marque sclérodermique. Les lésions de la cavité buccale sont considérables (atrophie de toute la cavité, brides étendues, sécheresse buccale, allongissement ligamenteux).

. o o

OBSERVATION N° 5

Mme J... Paulette, âgée de 46 ans (Observation publiée dans le Rapport du XVIIIe Congrès de Stomatologie, 1963, p. 52).

- En Octobre 1951 (à l'âge de 39 ans), dans les jours qui suivent son troisième accouchement, la malade se plaint d'asthénie ; un amaigrissement progressif s'installe (Cette malade, mesurant 1 m.65, maigrira de 72 kg en 1951 à 48 kg en 1958). En Janvier 1955, une sensation de doigt mort au niveau d'un des doigts de la main droite apparaît.

- Durant l'été 1955, survenue d'une limitation des mouvements des articulations tibio-tarsiennes et des genoux, (Cette atteinte articulaire persistera tout au long de l'évolution de la maladie et sera traitée en Octobre 1957 par le Cortancyl qui sera sans action, puis par les sels d'or ; traitement vite suspendu en raison d'une intolérance) et d'un syndrome de Raynaud typique aux deux mains. Progressivement, une rétraction des tendons fléchisseurs va entraver les activités manuelles de la malade.

- En Juin 1957, la malade éprouve une sensation de "rétraction" du visage. Une diminution de l'orifice buccal et une difficulté à la protraction de la langue apparaissent. Une raideur cervicale serait survenue après une chute dans une baignoire.

- En été 1958 : altération très rapide des dents.

- Pendant toute cette période, la malade fera quatre poussées aiguës de parotidite : la première

poussée surviendra en Juin 1957, à droite, et régressera en quelques jours. En été 1958, une nouvelle poussée apparaît : elle est, cette fois, bilatérale. L'hypothèse d'une tuméfaction parotidienne réflexe, d'origine dentaire, étant émise, les dents restantes sont extraites. Fin Janvier 1959, parotidite aiguë du côté gauche, avec tuméfaction énorme ; infiltration violacée des téguments, issue de pus au Sténon (L'examen bactériologique objectivera la présence de colibacilles, de streptocoques et d'entérocoques) et signes généraux importants. Un traitement par la Terramycine entraînera une guérison rapide. La dernière poussée surviendra à gauche en 1958.

- De même, plusieurs épisodes pleuro-pulmonaires émailleront cette période : pleurésie bilatérale, en Mai 1955, ayant rétrocedé en six semaines ; fin 1957, épisode pseudo-grippal, traité par Pénicilline et Streptomycine ; Janvier 1959, nouvel épisode pulmonaire ; même traitement.

- Enfin, il faut noter la survenue, en Janvier 1955, d'une ulcération traumatique d'un orteil qui mettra des mois à guérir ; et, en Juin 1957, d'une ulcération trophique de la taille d'une petite pièce de monnaie, derrière la malléole interne gauche.

La malade est examinée le 8 Juin 1959.

a)- Manifestations cutanées.

Tous les doigts sont en flexion irréductible, excepté le pouce gauche qui est en extension. La peau de la face dorsale des mains est lisse, amincie, sèche, froide, non mobilisable sur les plans profonds. La paume des mains est pâle et le trajet des tendons fléchisseurs rétractés est très apparent.

Les pieds sont froids, les orteils cyanotiques. Au niveau de la malléole interne gauche, existe une cicatrice d'ulcère variqueux. Des varices très étendues sont notées.

Il existe, au niveau du coude gauche et des

genoux, des petites tuméfactions très dures, dues à des concrétions calcaires sous-cutanées, comme le confirmera l'examen radiologique.

Le nez est aminci, les lèvres sont minces et l'orifice buccal est rétréci. Les joues n'ont aucune élasticité. Il existe des télangiectasies sur le nez, les pommettes, la région parotidienne.

Une chute récente des cheveux est survenue.

b)- Manifestations buccales.

Chez cette malade qui se plaint de sécheresse buccale sans dysphagie, l'examen montre, à travers un orifice buccal rétréci et sans élasticité, outre une édentation complète, une langue pointue, fine, limitée dans sa protraction, et une muqueuse buccale par ailleurs dépolie, pâle, amincie.

c)- Manifestations parotidiennes.

L'atteinte salivaire prédomine sur la parotide gauche qui est modérément tuméfiée, dure, sensible à la palpation. La tuméfaction parotidienne droite est moindre ; les glandes sous-maxillaires et sublinguales sont normales.

d)- Manifestations articulaires.

Les manifestations proprement articulaires sont : une arthralgie tenace de l'épaule droite et une limitation nette des mouvements des articulations tibio-tarsiennes et des genoux. Il n'y a aucune atteinte cutanée à ce niveau. Pas de déformations. Nous n'avons pas pu examiner les radiographies, faites dans un autre service, des mains et des articulations atteintes.

- Examen digestif : pas de dysphagie. La radiographie œsophagienne montre cependant un cheminement très lent de la baryte, sans lésion organique décelable.

- Examen respiratoire : murmure vésiculaire diminué ; radiographie normale.

- Examen cardiaque : petit souffle systolique fonctionnel; E.C.G. normal, T.A. 14-10.

- Examen neurologique : R.A.S.

Examen rénal : R.A.S.

- Aucun antécédent notable. Trois enfants bien portants. Père mort d'un cancer. Mère décédée d'un cancer de l'ovaire. Un frère asthmatique.

- La biopsie cutanée, faite le 12-6-1959, montre "une sclérose très importante. Les glandes sébacées et sudoripares sont enserrées dans cette sclérose, qui s'étend par ailleurs assez profondément dans l'hypoderme. Les lésions témoignent d'un processus sclérogène assez diffus, concordant avec les manifestations cliniques" (PAYEN).

- La biopsie de la muqueuse buccale montre une sclérose modérée du chorion avec, en un point, quelques glandes sébacées hétérotopiques, mais sans glandes salivaires visibles.

- Biopsie parotidienne : les acini, nettement séparés par une mince lame de collagène, présentent un début de dédifférenciation. La sclérose, plus marquée autour des vaisseaux, est associée à un infiltrat à cellules rondes. Cet infiltrat est assez irrégulier et prédomine surtout autour de certains éléments canaliculaires.

- Sialographie parotidienne gauche : Le canal de Sténon est volumineux, fasciculé, mal limité par endroits. Les canaux de division sont peu visibles. Le parenchyme apparaît sous l'aspect d'un piqueté (grains de Lipiodol) assez volumineux. Une nouvelle radiographie, faite 5 jours plus tard, montre une importante rétention lipiodolée avec diffusion du Lipiodol autour du Sténon et persistance du piqueté lipiodolé dans l'aire parenchymateuse.

- Examens oculaires :

Test de Schirmer : à droite, 1 cm ; à gauche,

7 mm.

Epreuves au rose bengale et à la fluorescéine : négatives.

Pas d'opacité sur le cristallin ; F.O. normaux

- Manifestations humorales :

V.S. : le 26-10-1957 : 16 / 36
 en 1958 : 65 / 81

Electrophorèse (Juin 1959) : Hypergammaglobulinémie - Réaction de Waaler-Rose : négative - Recherche de cellules de Hargraves : négative - B.W. négatif - N.F.S. normale.

Azotémie : 0,25 g/l - P.S.P. : élimination après 15 min. : 27 % ; après 55 min. : 39 %.

Débit leucocytes/min. : 560 ; hématies/min. : 1300.

Urines limpides, quelques cellules, rares hématies, quelques cylindres hyalins, pas de germe à l'examen direct.

Cholestérol : 1,84 g/l.

Phosphatases acides : 1,70 U.P. ; alcalines : 1,1 U.P.

Calcémie : 94 mg/l - Phosphorémie : 39 mg/l - Calciurie : 76 mg/24 h.

Evolution :

- De Juin 1959 à Février 1960, la malade a reçu 60 injections d'extraits parotidiens. Aucune amélioration. L'état buccal ne s'est pas amélioré ; la sécrétion lacrymale reste notable. La sclérodactylie s'est accentuée. La douleur au niveau de l'épaule droite persiste, toujours importante.

- En Février, les ulcères variqueux se rouvrent. Une corticothérapie est instituée. Mais, en Mai 1960, le Dr. GILLOUVE, frappé par le faciès un peu lunaire de la malade, arrête les corticoïdes et prescrit Duvalidan et Kalléone. En Novembre 1960, l'état buccal s'est un peu amélioré. La sclérodactylie

s'aggrave encore.

- En Mai 1963, tous les doigts sont entièrement fléchis. A droite, une déformation en "coup de vent" est apparue. Nouvelle tuméfaction parotidienne gauche.

Conclusion : Sclérodactylie progressive, chez une femme de 46 ans. Importance des poussées parotidiennes et de la xérostomie. La persistance de l'atteinte articulaire et la survenue d'une déformation "en coup de vent", au niveau des articulations métacarpo-phalangiennes des doigts de la main droite, est très en faveur d'une polyarthrite rhumatoïde associée.

o o

B/ - OBSERVATIONS de SCLERODERMIES LOCALISEES.

OBSERVATION N° 6

Mme R... (Observation publiée dans la Rev. Stom., 1950, 51, N° 7, p. 428).

- En 1945, la maladie a débuté, sans cause apparente, par une résorption de la gencive et du bord alvéolaire dans la région de l'incisive centrale supérieure droite. Cette résorption entraîna un ébranlement, puis la chute spontanée de la dent six mois après le début des accidents. Pendant la même période, apparut, sur le versant muqueux de la lèvre supérieure droite, une bande blanchâtre. Puis, la résorption de la gencive et de l'os alvéolaire s'étendit à l'incisive latérale, qui s'ébranla progressivement.

- Le 20 Juin 1947, le Dr. S., pour éliminer l'hypothèse d'une néoplasie maligne, extrait l'incisive latérale et fait une large exérèse du rebord alvéolaire. L'examen histologique, pratiqué par le

Dr. NOURY, donne les renseignements suivants :

"Fragment présentant un revêtement épithélial pavimenteux intact, mais irrégulier, légèrement hypertrophique, et un stroma conjonctif oedémateux dans lequel on trouve une infiltration de mononucléaires, lymphocytes, nombreux plasmocytes et de rares petites cavités d'apparence kystique. Pas de cellules osseuses. Pas de mitose, ni signes de malignité.

"Lésion inflammatoire, à prédominance plasmocytaire, avec probabilité de petites formations kystiques d'un débris paradentaire."

- L'examen de cette malade de forte corpulence, deux ans après le début de la maladie, révèle immédiatement, avant même qu'elle ouvre la bouche, sur la lèvre supérieure droite, à quelques millimètres de la ligne médiane, mais toujours sur la muqueuse, une petite zone blanchâtre aux contours estompés. En éversant la lèvre supérieure, on se rend compte que cette tache est la partie terminale d'une bande blanchâtre rectiligne de 3 à 4 mm de large, qui part de la région apicale de l'incisive centrale supérieure droite (tombée spontanément) et suit le côté droit du frein de la lèvre supérieure. La couleur blanchâtre de cette bande rappelle exactement la coloration produite par une brûlure à l'acide trichloracétique. Les bords latéraux sont nets. Seules, les extrémités ont des contours flous. Il n'y a aucune différence de relief. La palpation révèle une très légère induration linéaire superficielle. Il n'existe aucune douleur ; le reste de la muqueuse est normal.

La denture est à peu près saine dans son ensemble. Quelques molaires inférieures ont été extraites, pour des accidents liés, semble-t-il, à des caries. Les dents restantes sont solidement implantées, avec un peu de tartre au collet. Il existe une très légère alvéolyse. Les incisives supérieures droites ont été remplacées par une prothèse adjointe.

- L'examen radiologique (rétro-alvéolaire et "mordu") montre une perte de substance osseuse assez importante, qui remonte jusqu'à une ligne qui réunit

les apex de l'incisive centrale supérieure gauche et la canine supérieure droite. Les bords de la perte de substance sont circonscrits par un os dont la trabéculatation et la densité paraissent normales. Il n'y a pas d'image anormale sur les dents voisines, qui sont normalement implantées dans l'os alvéolaire (seulement une très légère alvéolyse).

- L'examen des téguments ne révèle que de nombreuses éphélides.

- La malade a toujours joui d'une bonne santé, hormis une dysenterie en 1936. Cependant, elle a toujours été mal réglée et, depuis un an et demi (concordance avec le début de l'affection), elle a engraisé de 20 kg. Elle a été soumise à un traitement de Benzogynestryl, ce qui a régularisé le cours des règles qui demeurent cependant de courte durée, avec un faible écoulement de sang.

Par ailleurs, pas d'hyperglycémie, pas de sucre dans les urines. B.W. négatif.

- Une biopsie, faite dans le service du Pr. DECHAUME et confiée au Pr. DUPERRAT, montre :

- . un amincissement extrême de la muqueuse ;
- . une nappe sous-muqueuse désertique, sans cellules, faite uniquement de tissu fibreux hyalin ;
- . un infiltrat sous-jacent lympho-histiocytaire qui sépare la nappe scléreuse de l'hypoderme graisseux ;
- . partant de cet infiltrat, un volumineux névrome, entouré d'une gaine de lymphocytes.

Conclusion : Un tel aspect est évidemment celui d'une sclérodermie évolutive ; mais on est frappé par l'importance inhabituelle des lésions nerveuses, évoquant la précession d'un facteur névritique périphérique.

Evolution : En Septembre 1949, il ne per-

siste qu'une petite strie blanchâtre, large d'un millimètre et longue de trois millimètres sur le versant muqueux de la lèvre supérieure. Les dents ne sont pas mobiles. A cette époque, la malade est traitée par le Pr. ALBEAUX-FERNET, pour dysharmonie hypophyso-ovarienne.

OBSERVATION N° 7

Melle T..., 18 ans (Observation publiée dans la Rev. Stom., 1958, 59, N° 3, p. 136).

- La malade consulte en Février 1957 pour une lésion de la lèvre supérieure (versant muqueux) et de la gencive correspondante, découverte en Septembre 1956. En fait, le début semble remonter à deux ans, car dès cette époque la malade avait constaté un déchaussement de l'incisive centrale supérieure droite.

- En éversant la lèvre supérieure, on découvre un ruban blanchâtre, large de 8 mm., prenant naissance à la jonction de la demi-muqueuse et de la muqueuse au ras de la ligne médiane et à gauche. Ce ruban s'étend ensuite sur la gencive. Son bord interne est rectiligne, "en coup de sabre" ; son bord externe l'est moins et il s'étale en arrondi sur la lèvre et la gencive. Sur cette dernière, sa largeur atteint 12 mm. et il déborde sur le rebord supérieur de l'alvéole de l'incisive latérale droite. La palpation ne trouve ni induration, ni infiltration. Partout, la muqueuse reste souple.

Toutefois, cette bande est la cause d'une certaine rétraction de la lèvre supérieure. Celle-ci, en effet, ne peut pas être relevée aussi facilement à droite qu'à gauche. On note, au milieu de cette bande, une petite excoriation de 4 mm de diamètre, que la malade attribue sans preuve à une brûlure alimentaire. Au niveau de l'incisive centrale supérieure droite, existe une alvéolyse importante

avec rétraction gingivale qui se prolonge en dehors jusqu'à l'incisive latérale supérieure droite. Il existe sur la gencive, entre les deux incisives, un petit bourgeon charnu. Le reste de la muqueuse buccale est normal.

- L'examen radiologique montre une alvéolyse importante et un élargissement du ligament alvéolo-dentaire sur les incisives centrale et latérale supérieures droites.

- L'examen des téguments ne montre qu'un pityriasis rubra nasi qui, contrairement aux données classiques, n'a pas rétrocedé à la puberté. L'examen de la vulve n'a pu être pratiqué.

- Cette jeune fille est en parfait état général ; sa cuti est encore négative. Elle est gaie, dort bien, mais elle est très émotive, pleurant facilement sans motif.

L'intérêt de cette observation réside dans le fait que la radiologie objective des lésions indiscutables des ligaments alvéolo-dentaires des deux incisives (épaississement apprécié par comparaison avec les ligaments des dents du côté opposé).

c o

OBSERVATION N° 8

Sclérodermie localisée de la muqueuse buccale, chez un homme de 35 ans.

- La lésion commence au niveau de la ligne d'occlusion des lèvres. C'est un ruban blanchâtre, paramédian, de 5 mm de large, qui s'étend sur le versant muqueux de la lèvre supérieure gauche jusqu'au fond du vestibule, puis redescend sur la muqueuse gingivale. Son bord interne est rectiligne, ne franchissant jamais la ligne médiane ; son bord externe est

moins bien limité. La gencive marginale et l'os alvéolaire sont résorbés, dénudant la face vestibulaire de la racine de l'incisive centrale supérieure gauche qui est légèrement mobile. La gencive, située immédiatement au pourtour de la racine dénudée, est hyperplasique, ainsi que la languette gingivale entre les incisives médiane et latérale supérieures gauches.

- Un film rétro-alvéolaire permettait de constater un élargissement du ligament alvéolo-dentaire de la centrale supérieure gauche, apprécié par rapport à celui de la centrale supérieure droite.

- L'incisive centrale supérieure gauche est tombée spontanément, et la lésion s'est estompée très progressivement.

O O

OBSERVATION N° 9

Mlle A... Véronique, 13 ans, présente une sclérodémie en bandes de la joue gauche.

La lésion commence à un centimètre en avant du tragus et se termine à la partie inférieure du sillon naso-génien, un peu en dessous et en arrière de la commissure labiale. Son grand axe est parallèle au bord inférieur de la mandibule. Sa largeur est de 4 cm. La peau, à ce niveau, est déprimée, collée aux plans profonds ; elle est dépigmentée, lisse, et ne peut pas être plissée. De face, il existe une asymétrie très nette :

La commissure labiale et la narine gauches sont attirées en haut et en arrière ; une déformation en "coup de hache" externe de la joue gauche contraste avec les contours bien arrondis de la joue droite.

L'examen endo-buccal montre que les vestibules gauches sont de hauteur très diminuée et ne peuvent plus être déplissés.

La radiographie de face du massif facial met en évidence, à gauche : un os mandibulaire très clair ; la trame osseuse n'est pratiquement pas visible et les contours de l'os ne sont plus soulignés que par une ligne opaque excessivement fine.

Les radiographies de profil précisent que cette ostéoporose siège sur la plus grande partie du corps mandibulaire. Elle commence en regard de la première prémolaire inférieure gauche et empiète en arrière sur la branche montante. La basale est très fine.

Il existe une atrophie très importante du malaire gauche.

L'examen des téguments retrouve, au niveau du dos, une lésion en bande du même type, mais qui est moins en retrait de la peau environnante qu'au visage. Elle siège à 4 cm au-dessus du pli interfessier. Elle commence au niveau de la ligne des épineuses, sans franchir la ligne médiane, et barre la partie droite du dos sur une longueur de 6 cm.

L'examen radiologique de la colonne lombosacrée est normal.

Conclusion : Sclérodermie en bandes chez une jeune fille de 13 ans. Au visage, cette lésion serait apparue après une extraction dentaire. Elle est très adhérente aux plans sous-jacents et fixée sur la mandibule et le malaire qui sont atrophies.

MANIFESTATIONS STOMATOLOGIQUES DE LA SCLÉRODERMIE

I - MANIFESTATIONS STOMATOLOGIQUES ***** DE LA SCLÉRODERMIE GÉNÉRALISÉE. *****

A - ATTEINTE DE LA FACE.

Elle réalise très progressivement le caractéristique "masque sclérodermique". Mais, comme au niveau des extrémités, certains signes vont précéder l'installation des lésions scléro-atrophiques.

a)- Aspect général de la face.

La face paraît figée, privée de toute mimique. Les rides et les plis normaux sont effacés. La peau est tendue sur le massif osseux. Les paupières sont rétractées, donnant une expression "tragique" au visage. Le nez est aminci, effilé, avec des narines "pincées". Les pommettes sont saillantes. Les lèvres, très minces, semblent "taillées dans un morceau de cuir" (CHARCOT). C'est le classique "masque sclérodermique". Il n'est pas rare que l'aspect réalisé rappelle un "profil d'oiseau" (arête nasale saillante, retrait de la lèvre supérieure découvrant les incisives supérieures légèrement projetées en avant, disparition de la saillie mentonnière).

b)- Signes subjectifs.

L'interrogatoire retrouve des signes subjectifs qui peuvent précéder de plusieurs années les

modifications de la face. Une impression de "tension" cutanée, de peau "tirée" est souvent signalée par les malades, comme dans l'observation rapportée par le Pr. MERKLEN, d'une femme de 37 ans qui présentait une acrosclérose avec télangiectasies étendues, et chez laquelle la peau du visage était à peine tendue et la mimique conservée ; et cependant la malade, "pour éviter d'avoir la peau du visage tirée, appliquait depuis plusieurs années et quotidiennement un cold cream".

Une légère difficulté pour parler, siffler, mastiquer, ou pour ouvrir la bouche au maximum, est souvent rapportée.

c)- Télangiectasies.

Si, à la période d'état, les télangiectasies du visage sont très fréquentes, elles peuvent survenir bien avant que n'apparaissent des signes de sclérodermie, et simuler une maladie de Rendu-Osler (BAUMGARTNER). "L'apparition inopinée de télangiectasies, surtout sur le visage, chez une adolescente ou une femme jeune, doit, chaque fois que manquent les antécédents familiaux d'angiomatose de Rendu-Osler, faire automatiquement rechercher des manifestations encore latentes de sclérodermie systémique, qu'il s'agisse de signes vasomoteurs distaux à minima, de calcinose non ulcérée de traduction seulement radiologique, de troubles fonctionnels oesophagiens, respiratoires ou rénaux". (DUPERRAT).

d)- Ainsi, des signes subjectifs et des lésions vasculaires précèdent très souvent, au niveau du visage, la sclérose des téguments.

B - ATTEINTE DES LÈVRES.

1- Elle réalise deux aspects principaux :
l'orifice buccal peut être très réduit (bouche en "blague à tabac", microstomie et zone de Klein inapparente), ou au contraire une béance labiale peut

être notée (la lèvre supérieure, trop courte, reste à distance de la lèvre inférieure, découvrant en permanence les dents supérieures).

a)- Aspect en "blague à tabac".

Sur les lèvres blanches, il existe des plis radiés, qui convergent tous vers l'orifice buccal, encochant l'ourlet cutanéomuqueux. Ces plis sont assez espacés les uns des autres et peu nombreux; la peau, limitée par deux plis, est lisse, épaissie, infiltrée. En tendant la peau pour écarter les deux berges accolées d'un pli, le fond apparaît légèrement érythémateux. Cette bouche "plissée" évoque un peu celle des vieilles édentées, non appareillées. Mais, chez ces dernières, l'atrophie cutanée est très importante et contraste avec l'induration des bouches "en blague à tabac".

b)- Rétraction des lèvres.

Elle est d'intensité variable, mais toujours plus marquée à la lèvre supérieure. Les incisives supérieures sont en permanence découvertes et recouvrent parfois la lèvre inférieure. Au maximum, l'occlusion des lèvres peut être impossible. Au niveau de l'articulé dentaire, une supraclusion est souvent notée, du fait de la pro-alvéolie supérieure et de la rétro-alvéolie inférieure qu'expliquent les modifications de la sangle labiale.

c)- Zone de Klein (microchéilie).

Elle est toujours très réduite, très fine et aplatie. Elle est pâle et souvent quelques télangiectasies sont retrouvées à ce niveau.

d)- Microstomie.

Le rétrécissement de l'orifice buccal se constitue très progressivement. Il peut devenir si important qu'il réduit le malade à une alimentation semi-liquide. Cette microstomie est souvent très marquée dans les cas où un aspect "en blague à tabac" est noté. Son évolution n'est pas nécessaire-

ment parallèle à celle de la limitation de l'ouverture buccale.

2- Limitation de l'ouverture buccale.

Elle est souvent précoce, et remarquée pour la première fois au cours de soins dentaires, alors que la malade doit ouvrir la bouche au maximum. Elle augmente très progressivement.

C - ATTEINTE DE LA CAVITÉ BUCCALE.

Elle consiste, comme au niveau de la peau, en une induration progressive qui va s'aggraver inéluctablement jusqu'au stade ultime de la maladie.

a)- Atteinte de la muqueuse.

- La première manifestation visible est un trouble circulatoire. Toute la muqueuse est violacée. SCHUERMANN a constaté, chez une malade atteinte de sclérodactylie progressive, après lui avoir demandé de tirer plusieurs fois la langue hors de la bouche, que le tiers antérieur de la langue est devenu brutalement pâle, et qu'aussi brutalement il a repris sa couleur violacée (crise syncopale). Un léger œdème peut être retrouvé à ce stade de début (empreinte des dents sur la muqueuse jugale, la pointe et les bords de langue).

- Puis, insensiblement, s'installe le stade scléro-atrophique. L'épithélium de la muqueuse buccale étant très mince, le processus sclérodermique altère très vite la couleur de la muqueuse qui perd son aspect violacé du début, pour devenir pâle et exsangué. Puis, du fait de l'extension inéluctable de la sclérose et de l'atrophie, toute la cavité buccale va se rétrécir et perdre sa souplesse.

La langue est petite, pointue, moins épaisse, mais de consistance plus ferme (microglossie) ; sa surface est le plus souvent lisse, décapillée ; sa mobilité est toujours réduite ; assez souvent, les

malades ressentent des brûlures à ce niveau. Les vestibules sont difficilement déplissables et diminués de hauteur ; de fines brides, très fermes, blanchâtres, peuvent aller de la joue au rempart alvéolaire. Les joues et les lèvres sont fines, mais sans aucune élasticité. Les piliers et la luette sont rétractés. Au niveau du palais dur, surtout à sa partie antérieure et en regard du raphé médian, la muqueuse est blanche ; les papilles palatines disparaissent.

- Mais la sclérose ne se développe pas de façon uniforme.

Le frein de la langue est souvent touché précocement. Il apparaît plus court, plus épais, très blanc. Si on demande à la malade de mettre la pointe de la langue le plus possible en haut et en arrière, le mouvement est vite limité par la tension du frein qui apparaît comme un "tendon" ; on note aussi, au niveau de l'insertion supérieure du frein, sur la face inférieure de la langue, une petite zone ovalaire, blanchâtre, de sclérose, qui n'est visible qu'au cours de ce mouvement. La protraction linguale est limitée ; cependant, au début, son déroulement reste possible (comme dans les freins courts du nourrisson). Au maximum, le frein peut disparaître entièrement, et la langue est alors fixée au plancher.

Très rarement, la muqueuse buccale peut présenter des plages infiltrées circonscrites, blanchâtres, faisant une légère saillie sur le reste de la muqueuse.

- Dans quelques cas, le processus sclérodermique est plus marqué en profondeur.

La muqueuse semble normale, mais la mastication, la déglutition sont gênées. La mobilité linguale est diminuée, sans que le frein soit rétracté. Ce n'est que secondairement que le processus sclérodermique s'extériorisera.

- Les télangiectasies sont très fréquentes, surtout à la face interne des joues et des lèvres où elles sont bien visibles sur le fond pâle de la mu-

queuse, mais aussi sur le voile, la langue et la gencive libre.

Dans les cas de sclérodermie qui, au début, simulent la maladie de Rendu-Osler, tous les auteurs soulignent la profusion des télangiectasies au niveau de la cavité buccale.

Les pigmentations sont rares. Exceptionnellement, de petites ulcérations gingivales peuvent être notées.

b)- Atteinte du desmodonte.

Ces malades ont presque toujours perdu de nombreuses dents. Mais les dents restantes peuvent, avec une fréquence sensiblement égale, être solidement implantées (même quand elles sont réduites à l'état de racine) ou au contraire très mobiles.

1- En 1944, STAFNE et AUSTIN ont trouvé, dans 10 % des cas de sclérodermie généralisée, un élargissement uniforme de l'espace alvéolo-dentaire, surtout au niveau des dents postérieures. Cette lésion est une découverte radiologique : l'espace entre la racine dentaire et la corticale alvéolaire interne est régulièrement élargi (Il peut être trois à quatre fois supérieur à l'espace normal). Les premiers signes visibles sur les radiographies sont des phénomènes de résorption osseuse au niveau de la corticale interne qui entraînent une disparition de la lamina dura, et l'élargissement de l'alvéole. Souvent, une ostéosclérose des parois de l'alvéole élargie est ensuite notée : réapparition d'une lamina dura anormalement épaisse. (Ces phénomènes rappellent ceux constatés au niveau des phalanges). L'examen histologique retrouve des modifications des fibres collagènes.

Cliniquement, rien ne laisse prévoir une lésion du Desmodonte : les dents sont solidement implantées ; il n'y a pas de culs-de-sac constatés à la sonde ; l'occlusion n'est pas traumatisante. Cette lésion a été le plus souvent constatée au cours de

sclérodermies à un stade avancé. Cependant, MITCHELL a retrouvé une fois cet épaissement ligamentaire, alors qu'il n'y avait aucune modification cutanée au niveau de la face. Seule, une difficulté à ouvrir la bouche le matin était signalée par la malade. KROGH a observé, dans un cas, une normalisation de cette image radiologique, au bout de deux ans, qui coïncidait avec une période de régression de la sclérodermie.

2- Dans de nombreuses observations, une ALVEOLYSE rapidement mutilante est observée. Cette alvéolyse peut être assez précoce. Elle est toujours importante et irrégulière. Cliniquement, les dents sont très mobiles et d'orientation anormale. La gencive marginale autour des dents restantes est très congestive ; des culs-de-sac profonds sont constatés à la sonde. Radiologiquement, la lyse de l'os alvéolaire est très importante et toujours d'intensité inégale au pourtour d'une même dent ; souvent, la dent n'a plus aucune connexion avec ce qu'il peut rester d'os alvéolaire. Si la malade est édentée complète, l'examen clinique et radiologique peut montrer une résorption des crêtes alvéolaires anormalement importantes, chez ces malades encore assez jeunes.

Si la sclérodermie est une cause aggravante certaine, il est actuellement impossible de dire si elle est la cause déclenchante de cette parodontolyse. De nombreuses causes locales interviennent aussi (mauvaise hygiène dentaire avec dépôts tartriques abondants, difficulté des soins dentaires, diminution de la sécrétion salivaire, modifications de la langue, des lèvres et des joues). Cependant, de nombreux faits suggèrent que le processus sclérodermique pourrait être le *primum movens* de cette parodontolyse :

- Cette parodontolyse est assez souvent constatée à un stade précoce de l'atteinte buccale, alors que les causes locales sont encore peu importantes.

- Si les troubles circulatoires au niveau du ligament aboutissent souvent à une condensation des fibres ligamentaires avec condensation osseuse de la corticale interne et dents solidement implantées, il

est concevable que leur intensité puisse être telle que la lyse alvéolaire devienne prédominante.

- L'atteinte gingivale par le processus sclérodermique est souvent importante (coloration anormale, résorption) et^aun retentissement important sur l'os alvéolaire.

- La chute constante de la dent, dans la sclérodermie en bandes de la muqueuse buccale, est aussi un fait important à souligner.

c)- Lésions dentaires.

Elles sont toujours importantes. Ces malades présentent constamment de nombreuses caries. L'hygiène dentaire est rendue difficile du fait de l'impossibilité d'écarter la joue des arcades dentaires. La limitation de l'ouverture buccale et la microstomie peuvent rendre tout soin dentaire impossible.

d)- Problèmes thérapeutiques au niveau de la cavité buccale.

- Les extractions dentaires sont souvent difficiles. Quand la microstomie est importante, la moindre tension exercée par les instruments au niveau des commissures peut entraîner une déchirure cutanée. On ne peut utiliser que les plus petits instruments. L'impossibilité d'écarter les joues des arcades dentaires complique énormément l'extraction des dents postérieures. Par ailleurs, ces extractions sont souvent assez hémorragiques.

- Le problème prothétique est toujours très compliqué à résoudre, tant pour la réalisation et la tenue des appareils (diminution de la hauteur des vestibules, diminution de la hauteur d'occlusion, crêtes alvéolaires réduites, muqueuses de mauvaise qualité) que pour leur tolérance et leur entretien d'hygiène quotidienne.

D - ATTEINTE MUSCULAIRE ET OSSEUSE.

- L'atteinte des muscles masticateurs inter-

vient pour une part importante dans la limitation de l'ouverture buccale. Une amyotrophie des masséters est assez souvent notée. La "fonte" des muscles du menton est très nette dans les cas où le malade a un profil d'oiseau. Nous avons déjà signalé que la mastication et la parole pouvaient être gênées bien avant que les lésions cutanées caractéristiques apparaissent. Les mouvements de la langue sont parfois très limitée, alors que sa surface est normale, ainsi que le frein.

- Les lésions osseuses ont été peu étudiées au niveau du massif facial. Nous avons retrouvé (principalement dans l'observation N° 1) :

- . une ostéoporose généralisée des os de la face (avec voûte crânienne normale) ;
- . une lyse de la saillie osseuse du menton (contribuant à donner un "profil d'oiseau") ;
- . des plages claires de raréfaction osseuse assez étendues à la partie antérieure de la mandibule ;
- . une lyse bilatérale très particulière des deux tiers postérieurs de la branche montante et du condyle (Le seul cas de lyse importante de l'angle et de la branche montante que nous avons retrouvé dans la littérature était dû à une sclérodermie localisée. Il sera rapporté à ce chapitre.).

L'importance de l'atteinte osseuse est généralement proportionnelle à celle de l'atteinte cutanée.

E - ATTEINTE DES GLANDES SALIVAIRES.

- Une sensation de sécheresse buccale peut être signalée. Dans un cas de syndrome de THIBIERGE-WEISSENDACH, avec lésions bucco-pharyngées et oesophagiennes accentuées, rapporté par WEISSENDACH et DECHAUME, il était impossible à la malade de coller un timbre et la gêne à la mastication était très grande. La pression des glandes salivaires peut faire apparaître une salive plus épaisse, plus visqueuse. Dans l'observation N° 5, la xérostomie était objectivée par l'absence d'éléments glandulaires salivaires sur la coupe histologique de la muqueuse buccale. Des poussées d'intumescence parotidienne, avec ou sans

suppuration, peuvent être retrouvées. Dans l'observation N° 5, une biopsie parotidienne a été faite : les acini, nettement séparés par une mince lame de collagène, présentent un début de dédifférenciation. La sclérose, plus marquée autour des vaisseaux, est associée par ailleurs à un infiltrat à cellules rondes. Cet infiltrat est assez irrégulier, et prédomine surtout autour de certains éléments canaliculaires.

- Il n'est pas exceptionnel qu'à la xérostomie soit associée une xérophthalmie. L'association sclérodermie et syndrome de Gougerot-Sjögren a été de nombreuses fois signalée. On sait la fréquence, dans les deux affections, des douleurs articulaires et de la présence du facteur rhumatoïde.

II - MANIFESTATIONS STOMATOLOGIQUES ***** DU SCLÉROEDÈME DE BUSCHKE. *****

a)- L'atteinte des lèvres et de la muqueuse buccale peut aussi être notée dans le scléroedème. EPSTEIN avait retrouvé, jusqu'en 1932, 41 cas d'atteinte de la langue, dans la littérature française et allemande. Les lésions rencontrées sont essentiellement un oedème dur des lèvres, une limitation de l'ouverture buccale, et une langue augmentée de volume (macroglossie) et de mobilité diminuée (sans lésion du frein). Ces lésions entraînent une gêne importante à la mastication, et à la déglutition. Dans un cas rapporté par FRANK, le malade pouvait mettre les aliments dans sa bouche, mais il devait les pousser plus loin avec ses doigts pour pouvoir les déglutir. Il semble que, parfois, cette difficulté à avaler, due à l'atteinte linguale, a été assimilée à une dysphagie.

b)- L'atteinte des muscles de la face est fréquente. Ces muscles peuvent être douloureux spontanément et à la palpation, surtout les masséters. Leur atteinte intervient pour une grande part dans la limitation de l'ouverture buccale.

c)- Dans quelques cas, une parotidite est signalée.

III - MANIFESTATIONS STOMATOLOGIQUES

DE LA SCLÉRODERMIE LOCALISÉE.

La sclérodermie localisée est rare au niveau de la muqueuse buccale. L'atteinte de la face est, par contre, fréquente.

a)- SCLÉRODERMIE LOCALISÉE DE LA MUQUEUSE BUCCALE ET DES LÈVRES.

1 - L'atteinte de la lèvre SUPÉRIEURE réalise une lésion aisément reconnaissable. LATTES, DEGOS, CERNEA ont rapporté, en 1947, un cas de "sclérodermie de localisation très inhabituelle, s'étendant sagittalement en coulée sur les muqueuses labiales supérieure, gingivale et palatine, et s'accompagnant d'une alvéolyse de l'incisive centrale supérieure droite".

Cette localisation a été signalée plusieurs fois (DECHAUME, BATAILLE, CHENIN, BARBER, DAVIS et SAUNDERS) et l'aspect réalisé est toujours identique:

- C'est un ruban blanc nacré (comparable à la coloration produite par une brûlure à l'acide trichloracétique), de siège paramédian, ne dépassant jamais la ligne médiane, s'étalant de la ligne d'occlusion des lèvres jusqu'au fond du vestibule supérieur, pour redescendre sur la gencive et atteindre le collet de l'incisive centrale supérieure correspondante. Les bords de ce ruban sont le plus souvent très nets; une légère induration est retrouvée à la palpation. La lésion est au même niveau que la muqueuse environnante qui apparaît cliniquement saine. Il n'existe aucun signe subjectif.

- La dent en regard de la bande de sclérodermie a sa racine dénudée sur quelques millimètres et elle est légèrement mobile. DECHAUME et CARTEAUD ont insisté sur l'importance des lésions parodontales. La radiographie objective un élargissement de l'espace alvéolo-dentaire, comme dans les scléroder-

mies systématisées. La gencive est en partie résorbée sur la face vestibulaire de la dent ; la gencive, située immédiatement au pourtour de la racine dénudée est légèrement hyperplasique. La latérale correspondante peut parfois être aussi intéressée.

- L'évolution se fait vers la chute spontanée de la dent et vers la guérison très progressive de la lésion dermatologique, dans un délai très variable (de quelques mois à sept ans, dans l'observation de LATTES).

- Dans le cas rapporté par LATTES, DEGOS, CERNEA, la lésion s'était développée autour d'une brûlure par cigarette du versant cutané-muqueux de la lèvre supérieure, et elle était en continuité avec une lésion sclérodermique du versant cutané de la lèvre remontant jusqu'à la base du nez, qui s'était développée parallèlement à la lésion de la muqueuse buccale.

SALES et ROIG ont aussi présenté un cas où il existait une atteinte du versant cutané de la lèvre supérieure en continuité avec l'atteinte muqueuse.

Dans les autres observations, la lésion était uniquement muqueuse, pouvant atteindre la zone de Klein.

- Souvent, des troubles neuro-végétatifs sont notés chez ces malades.

2 - GOUGEROT a rapporté, en 1933, un cas de sclérodermie localisée de la muqueuse buccale, très particulier par son siège à la face interne de la joue. Chez une femme de 57 ans, très nerveuse, présentant une dizaine de plaques de sclérodermie sur le cou, les bras, le dos et l'abdomen, il a constaté : "Sur la face interne de la joue gauche, une PLAQUE sclérodermique. A 2 centimètres en arrière de la commissure, existe une bande blanchâtre, haute de 10 mm environ, longue de 35 mm. Son bord inférieur est à 20 mm du cul-de-sac gingivo-jugal inférieur. L'aspect est vaguement rectangulaire ; les

bords sont mal délimités, car les capillaires dilatés chevauchent sur la muqueuse saine et sur le rectangle blanchâtre ; et les vaisseaux dilatés forment autour de la plaque l'équivalent d'un lilac ring. A la palpation, la consistance est nettement augmentée. L'aspect histologique était superposable à celui des sclérodermies cutanées".

3 - Sur la langue, des petites bandes dépapillées, brillantes, d'une couleur gris-jaunâtre ou blanche, ont été constatées chez des malades atteints de sclérodermie localisée au niveau de la peau. Leurs limites sont assez nettes et, tardivement, des rides très fines peuvent apparaître au niveau de ces bandes.

4 - SCHUERMAN a vu, chez une malade présentant une sclérodermie localisée bulleuse, une atteinte généralisée de la muqueuse buccale. La muqueuse était en totalité blême, parsemée de téléangiectasies. Tout le palais dur était blanc. La langue, dans ses deux-tiers antérieurs, était lisse, dure, pleutée. La face inférieure de la langue et le plancher étaient aussi atteints. Aucune note bulleuse n'était retrouvée. L'examen complet de la malade ne put mettre en évidence aucune localisation viscérale.

b)- SCLÉRODERMIE LOCALISÉE DE LA FACE.

1 - Elle est fréquente, surtout dans sa variété en bande. Son aspect clinique a déjà été étudié. Elle peut, comme au niveau des membres, et avec une fréquence plus grande, semble-t-il, avoir un retentissement important sur les plans sous-jacents. Cela est surtout net chez l'enfant et l'adolescent.

- SCHNYDER, à propos du cas d'un enfant présentant une sclérodermie en "coup de sabre" de la région frontale gauche associée à une ATROPHIE de l'os sous-jacent, a retrouvé une vingtaine de cas identiques dans la littérature allemande et française, associant sclérodermie et atrophie des muscles

et des os sous-jacents.

- Le cas de la jeune A... Verronique est particulièrement démonstratif. L'adhérence de la lésion sclérodermique aux plans sous-jacents est très importante, ce qui, avec la rétraction de la peau, entraîne une asymétrie faciale nette. L'examen radiologique objective une atrophie malaire et mandibulaire.

- TAYLOR, en 1949, a rapporté un cas de LYSE mandibulaire sous une plaque de sclérodermie très particulière par son importance et qui rappelle celle constatée dans l'observation N° 1 de sclérodermie généralisée. Il s'agissait d'un jeune homme de 19 ans, dont voici l'histoire :

"En Novembre 1943, il tombe d'un tramway et heurte le sol de la tête ; il perd connaissance pendant dix minutes. Les radiographies ne mettront en évidence aucune fracture. En Mars 1944, une zone blanchâtre est apparue sur le côté droit du visage, en regard de l'angle mandibulaire, de la moitié inférieure de la branche montante et la partie postérieure du corps mandibulaire. En Mai 1944, la lésion est plus marquée, adhérente à l'os, qui apparaît légèrement déprimé. Le diagnostic de sclérodermie est alors fait. En 1947-48, la lésion cutanée semble stabilisée ; par contre, il existe maintenant une très importante lyse osseuse au niveau de l'angle mandibulaire droit".

Ce malade est alors présenté au Pr. RUSHTON ; celui-ci pense que "la lyse très importante de l'os mandibulaire est due à la pression de la peau, exercée pendant 5 ans, sur l'angle mandibulaire. Une atrophie primitive de l'os ne semble pas en cause, puisque la lyse osseuse est unilatérale et que le reste de l'os mandibulaire du côté atteint est de densité normale. La dernière cause envisageable est un trouble neurotrophique, si on présume que les tissus sous-jacents sont affectés de la même façon que la peau. La relation entre la blessure initiale et la sclérodermie est impossible à établir".

Sur la radiographie présentée avec l'obser-

vation, la lyse osseuse est très importante au niveau de l'angle et de la branche montante dont la largeur est égale à la moitié de la normale. Il est impossible de juger de l'état du condyle.

- Des lésions de CONDENSATION osseuse au niveau de la face n'ont, à notre connaissance, jamais été rapportées.

2 - Sclérodermie localisée et héli-atrophie faciale.

L'héli-atrophie faciale est parfois associée à une sclérodermie localisée de la face. Quelques auteurs (O'LEARY) pensent que la maladie de Romberg est une variété de sclérodermie localisée. Mais la plupart considèrent que ces deux affections sont deux entités différentes (ce qui n'exclut pas que des relations pathogéniques soient possibles). Mais si l'héli-atrophie faciale progressive est le plus souvent primitive (maladie de Romberg), elle peut aussi être symptomatique, représentant les séquelles atrophiques d'une sclérodermie localisée. Cette héli-atrophie faciale, secondaire à une sclérodermie localisée, diffère de la maladie de Romberg en ce sens que l'atrophie suit toujours un stade d'induration. Des séquelles pigmentaires reproduisant le dessin de la lésion sclérodermique sont souvent notées. La peau apparaît fixée sur les plans sous-jacents, alors que, dans la maladie de Romberg, la peau est toujours facilement mobilisable. Dans la maladie de Romberg, l'atteinte est souvent plus diffuse (atrophie fréquente et prononcée des muscles temporal et masséter). L'examen histologique, dans les cas secondaires à une sclérodermie, montre une atrophie de la peau, mais surtout une sclérose du derme qui n'est jamais retrouvée dans la maladie de Romberg. Dans les deux cas, la chronaxie sensitive est normale (JABLONSKA).

Les héli-atrophies faciales progressives, évoluant en même temps qu'une sclérodermie localisée du même côté de la face, semblent aussi imputables à la sclérodermie.

Récemment, TUFFANELLI a retrouvé, dans trois cas de sclérodermie avec mini-atrophie faciale associée ou secondaire, soit une arthrite rhumatoïde, soit un lupus érythémateux et, dans le dernier cas, une anomalie de la motilité oesophagienne de type sclérodermique. Le trop petit nombre de cas présentés ne permet pas d'éliminer une coïncidence.

CONCLUSIONS

L'atteinte cutanée, dans la sclérodermie généralisée, débute le plus souvent aux extrémités des membres, mais son extension à la face et à la muqueuse buccale est pratiquement constante. Dans quelques cas, l'atteinte céphalique est prédominante.

Les modifications cutanées aboutissent, au niveau de la face, au caractéristique "masque sclérodermique". Les signes subjectifs ou des lésions vasculaires précèdent l'induration des téguments. La sclérose ne se développe pas d'emblée sur l'ensemble du visage et débute souvent au niveau des lèvres. L'atteinte de la muqueuse buccale est parfois dissociée de celle de la face. Ces lésions ont un triple intérêt :

- Pronostique : à un stade tardif, la limitation de l'ouverture buccale, la microstomie, le resserrement de toute la cavité buccale, l'édentation plus ou moins complète gênent considérablement l'alimentation de ces malades très amaigris.

- Diagnostique : devant tout syndrome de Raynaud bilatéral, la recherche des premières manifestations sclérodermiques de la face et de la muqueuse buccale doit être systématique. La constatation de télangiectasies nombreuses des lèvres et de la muqueuse buccale, chez des femmes présentant depuis peu des lésions vasculaires du visage, élimine la possibilité d'une banale couperose (En outre, ces femmes sont le plus souvent encore jeunes).

-Pathogénique : dans la sclérodactylie progressive, la première manifestation visible au niveau de la cavité buccale est un trouble circulatoire (SCHURMANN). Les premières modifications radiologiques constatées au niveau du ligament alvéolo-dentaire seraient aussi en rapport avec un trouble circulatoire (STAFNE).

Comme aux extrémités des membres, les plans sous-jacents aux lésions cutanées sclérodermiques peuvent être lésés. L'atteinte des muscles de la face fait partie intégrante du tableau clinique. Les répercussions du processus sclérodermique sur les os du massif facial devraient être plus souvent appréciées (ostéoporose, ostéolyse). Il serait intéressant d'étudier, au cours des très rares sclérodermies généralisées de l'enfant, le retentissement éventuel sur l'évolution dentaire.

Dans le sclérodème, l'atteinte des lèvres et de la muqueuse buccale est rare, mais non exceptionnelle. Il semble que la difficulté à avaler, due à l'atteinte linguale (macroglossie, mobilité linguale très réduite), a été assimilée parfois à une dysphagie.

La sclérodermie localisée siège rarement au niveau de la muqueuse buccale. Le tableau clinique est très évocateur par son aspect et son siège : ruban blanc, paramédian, s'étendant sagittalement sur le versant muqueux de la lèvre supérieure, se prolongeant sur la gencive pour atteindre l'incisive centrale supérieure (dont le ligament paraît le plus souvent épaissi à l'examen radiologique). Mais parfois, l'aspect est beaucoup moins caractéristique, "leucoplasiforme", et la biopsie est nécessaire au diagnostic.

Au niveau de la face, les sclérodermies localisées sont assez fréquentes, principalement les sclérodermies en bandes, qui sont presque toujours unilatérales. Leur retentissement sur les plans

sous-jacents (muscles et os) peut être très important, surtout chez les jeunes. Elles peuvent être associées à une héli-atrophie faciale progressive. Quand elles sont étendues, elles laissent souvent comme séquelle une héli-atrophie faciale.

VU & PERMIS D'IMPRIMER :

Le Recteur
de l'Académie de Paris,

J. ROCHE

Le Doyen de la Faculté
de Médecine,

G. BROUET

Le Président
de la thèse,

P. CERNEA

B I B L I O G R A P H I E

- AGASTO H.- Les manifestations cardiaques des maladies dites du collagène.- Thèse Paris, 1961, et Bull. Soc. Méd. Hôp. Paris, 1962, 113, p. 1229-43.
- AGEORGES A.E.- Contribution à l'étude de la sclérose diffuse progressive (sclérodermie généralisée).- Thèse, Paris, 1959.
- BAHR G.F., SCHUERMAN H. et CRECELIUS G.- Elektronenmikroskopische Untersuchungen bei progressiver Sklerodermie.- Hautarzt, 2, 513, 1951.
- BARBER H.W.- Circumscribed scleroma buccal mucous membrane.- Proc. Roy. Soc. Med., 1944, 37, 73.
- BASSI E.- La Malattia Sclerodermica.- Bologna, 1951.
- BAUMGARTNER (Von P.) - Dermatologica, 1959, 118, 279, 288.
- BAZEX A., FOURNIER A., AYROLLES Ch. et MAULDE F.- Grande maladie sclérodermique avec éruption télangiectasique profuse. Traitement par Rhéomacrodex.- Bull. Soc. Fr. Derm. Syph., N° 4, p. 476, 1967.
- BAZEX A., SALVADOR R., DUPRE A. et Mme CHRISTOL B.- Sclérodermie en bandes multiples du visage ; teinte bleu ardoise inhabituelle ; apparition

après un accident.- Bull. Soc. Fr. Derm.Syph.
1965, N° 2, p. 187.

BECK J.S., ANDERSON J.R., GRAY K.G. et ROWELL N.R.-
Antinuclear and precipitating auto-antibodies
in progressive sclerosis.- Lancet, 1963, 2,
1188-90.

BEERMAN H.- The visceral manifestations of sclero-
derma.- Am. J. Med. Sc., 1948, 216, 458-475.

BEERMAN H. et STOKES J.- The treatment of scleroder-
ma.- Am. J. Med. Sc., 1949, 217, 453-461.

BERNARD E., LAMOTTE M., SEGRESTAA J.M., LABROUSSE C.-
Le poumon en rayon de miel, forme clinique du
poumon rhumatoïde.- Semaine des Hôpitaux, 1964,
40, p. 2981.

BERRIS B.- Telangiectases simulating hereditary
hemorrhagic telangiectasia in scleroderma.
Report of two cases.- Canad. Med. Ass. J.,
96, 1528-1531, 10 Juin 1967.

BETOURNE Cl., SARRAZIN A. et SIGUIER Fred - Les ma-
nifestations articulaires des collagénoses.-
Revue du Praticien, 1960, 10, 1726-1731.

BILLICH R.- Avortement lors de sclérodémie avancée.-
Zbl. Gynak., 1964, 86, 1758-61.

BOLGERT M., TABERNAT J. et REMY-NERIS - Rétraction
atrophique des mains avec état sclérodermi-
forme et ostéolyse des phalangettes. Psoria-
sis associé. Problème étiologique.- Bull.
Soc. Fr. Derm. Syph., Janv.-Fév. 1951, 58, N°1,
46-48.

BONARD E.C.- Poumons et collagénose ; quelques idées

générales sur les pneumopathies que l'on peut observer au cours des maladies du collagène.- Méd. et Hyg. (Genève), 19, 486, 1961.

BORY - Un cas d'hémi-atrophie faciale progressive avec sclérodermie partielle du cuir chevelu.- Bull. Soc. Fr. Derm., 36, 863, 1929.

BOYD J.A., PATRICK S.I. et REEVES R.J.- Modifications radiologiques observées dans la sclérodermie généralisée.- Arch. Int. Med., 1954, 94, N°2, 248-258.

BREMONT S.- Le coeur pulmonaire sclérodermique.- Thèse Lyon, 1964.

BURCKHARDT W. und KARTAGENER H.- Diffuse sklerodermie (Sklerodactylie) mit Lungenveränderungen.- Dermatologica, 1950, 100, 322.

BUREAU Y., BARRIERE H.- Les syndromes dermatologiques paranéoplasiques.- XXXVe Congrès Français de Médecine, 1965, 95-121, Masson et Cie, éditeurs.

BUREAU Y., BARRIERE H. et NICOLAS G.- Sclérodactylie d'évolution rapidement fatale par nécrose rénale suraiguë.- Bull. Soc. Derm. Syph., 1961, 68, 483.

BUREAU Y., BARRIERE H., LITOUX P. et Mme BUREAU L.- Un cas de sclérodermie de l'enfant avec syndrome de Still-Chauffard.- Bull. Soc. Fr. Derm. Syph., 1964. N° 2, p. 137.

BUREAU Y., BARRIERE H.- Les sclérodermies, notions actuelles sur leur étiologie et leur traitement.- Gazette Médicale de France, 1956, 63, 1661.

... - J. Am. Acad. Dermatol., 1962, 20, 334-37.

CALVERT R.J. et OWEN T.K.- True renal scleroderma.-
Lancet, 1956.

CANTWELL A.R., Eugenia CRAGGS, WILSON J.W., SWATEK
F.- Acid-fast-Bacteria as a possible cause of
scleroderma.- Dermatologica, 136, 141-150, 1968.

CARR R.D., HEISEL E.B. et STEVENSON T.D.- C.R.S.T.
syndrom ; a benign variant of scleroderma.-
Arch. Derm., 1965, 92, 5, 545-25.

CASTELLUCIO A., PIANE C., VERGANI G., CESENA A.,
MORBELLI E.- Manifestations pulmonaires de la
sclérodermie. Etude de la fonction pulmonaire.-
Arch. Path. Clin. Med., 1964, 41/4, 275.

CAUVIN F.- Sclérodermie nodosulaire aiguë en bande
chez un enfant de 10 ans.- Bull. Soc. Fr. Derm.
Syph., 1962, 69, N° 3, 422-424.

CAYLA J., SAPORTA L. et COSTE F.- Où commence la
sclérodermie ?- Rev. Rhum., N° 12, Déc. 1967,
p. 711-13.

CAYLA J., SAPORTA L., DELBARRE F. et COSTE F.- A
propos des connectivites "frontières". Lupo-
viscéríte et sclérodermie.- Bull. Soc. Méd.
Hôp. Paris, 118, 1967, N° 7, p. 681-77.

CHLOND H. und WITTIG G.- Melorheostose und Skleroder-
mie.- Fortschr. Med., 83, 504, 1965.

CHRISTINSON A.A., DORSEY C.S., O'LEARY F.A. et KIER-
LAND R.R.- Localized scleroderma ; clinical
study of 235 cases.- Arch. Derm., 74, 629-39,
Déc. 1956.

- CIVATTE J.- Les sclérodermiés.- La Presse Médicale, Janv. 1962, 70, N° 13, p. 129-32.
- CLEMENT R.- Mélorrhéostose et sclérodermie en bandes.- Ostéopycnose et histopycnose.- Ann. Paed., Déc. 1946, 167, N° 6, 300.
- CLEMENT R. et COMBES-HAMELLE A.- Mélorrhéostose et sclérodermie en bandes. Ostéopycnose et histopycnose.- La Presse Médicale, Juin 1943, N° 22, p. 311-12.
- COSTE F.- Sclérodermie.- Traité de Médecine, T. XIII, p. 1086-1108.- Masson, éd., Paris, 1948.
- COSTE F., DELBARRE F., CHOURAKI L. et SAPORTA L.- La sclérodermie en milieu rhumatologique.- Rev. Rhum., Janv.-Fév. 1965, 32, N° 1-2, 15-18.
- CULLINAN E.R.- Atteinte de la vessie dans la sclérodermie.- Proc. R. Soc. Med., 1953, 46, 507.
- DAVIS W.C. and SAUNDERS T.S.- Scleroderma of the face involving the gingiva : report of case.- Arch. Derm., 54 : 133, 1946.
- DE CARLE D.W.- Grossesse et sclérodermie.- A.M.J.Obs. Gyn., 1964, 89, N° 3, 356-61.
- DECHAUME M., LAUDENBACH P., DOZIN A., PAYEN J. et BONNEAU M.- Xérostomies et syndrome de Gougerot-Houwers-Sjögren.- Rapport extrait du XVIIIe Congrès de Stomatologie, Oct. 1963, Masson, éd.-
- DECHAUME M., PAYEN J., BONNEAU M., ROUOT J.- Les lésions buccales dans la maladie sclérodermique et dans le syndrome de Gougerot-Sjögren.- Rev. Stomat., Oct.-Nov. 1958, 59, N° 10-11, 733-750.

- DECHAUME M. et CARTEAUD A.- Sclérodermie localisée de la lèvre supérieure.- Rev. Stomat., 1958, 59, N° 3, 136-137.
- DEGOS R.- Dermatologie, Tome II, p. 674-683.- E. Flammarion, éd., 1953.
- DEGOS R., LATTES, CERNEA - Sclérodermie en bande de la muqueuse gingivo-labiale avec alvéolyse.- La Presse Médicale, N° 48, p. 546, 1947.
- DEVAUX J.G.- Les sclérodermies post-traumatiques.- Thèse, Paris, 1958.
- DISSARD P., CLEMENTI R. et VACHON A.- Les localisations digestives de la sclérodermie.- Rev. Lyon. Méd., 1958, 7, 1185-1200.
- DOSTROVSKY A.- Progressive scleroderma of the skin with cystic sclerodermal changes of the lungs.- Arch. Derm. Syph. (Chicago), 55, I, 1947.
- DUBRUILLE J.n.- Réflexions sur l'hémi-atrophie faciale progressive (Maladie de Romberg).- Thèse, Paris, 1953.
- DUPERRAT B.- Précis de Dermatologie, p. 429-440. Masson, éd., 1959.
- DUPERRAT B. et PUISSANT A.- Formes cliniques nouvelles et traitements nouveaux de la sclérodermie.- Acquisitions médicales récentes (Journées médicales annuelles de Broussais-La Charité), p. 187-194 - L'Expansion, éd., 1966, Paris.
- DUPERRAT B., DE SAILLET n. et GAULIER - Cas pour diagnostic : syndrome grave de Raynaud et télangiectasies explosives de la face.- Bull. Soc. Fr. Derm. Syph., 1959.

DUPERRAT B., GOLE L., PUISSANT A., MONFORT J. et LEROY D.- Deux cas de sclérodactylie avec télangiectasies du visage.- Bull. Soc. Fr. Derm. Syph., 1965, p. 126-8.

DUPERRAT B.- Sclérodermies.- Sem. Hôp. Paris, Nov. 1955, N° 70/7, p. 3.725.

DUPERRAT B. et DE SABLET M.- Sclérodermie colligative gélatiniforme.- Ann. Derm. Syph., 91, N° 1, p. 48, 1964.

DUPERRAT B., GOLE L., PUISSANT A., MASCARD J.M., PASQUIOU M.- Porphyrie cutanée tardive sclérodermiforme chez une femme de 60 ans.- Soc. Fr. Derm. Syph., 1965, séance du 2 Décembre.

DUPERRAT B., PUISSANT A., CHERIF CHEIKH J.L., Mlle WEISGERBER Ch.- Porphyrie tardive sclérodermiforme avec hyperpilosité aiguë transitoire chez une femme.- Soc. Fr. Derm. Syph., séance du 13 Janvier 1966.

EHRMANN S. und BRUNAUER St. R. - Sklerodermie. In Handbuch der Haut und Geschlechtskrankheiten von J. JADASSCHN, VIII, 2, 717-923, Berlin, 1931.

EL ZAWAHRY M.- Sclérodermie et héli-atrophie faciale. - Indian J. Derm., 8 : 25-27, Oct. 1962.

EPSTEIN N.N.- Scleredema adultorum (Buschke).- J. Am. Med. Ass., 99, 820, 1932.

ERLER D.- Ungewöhnliche Form einer "Sclérodémie faciale en bande" mit Mundschleimhaut veränderungen und Alveolaratrophie.- Z. Haut u. Geschl. Krht, 35, 342, 1963.

- ESCUADERO J., Mc DEWITT E. - L'Electrocardiogramme dans la sclérodermie ; analyse de 60 cas et revue de la littérature.- Am. Heart J., 56, N°6, 846-55, 1958.
- FABRE J., KOSTOPOULOS G., ENGEL E.- La cardiopathie sclérodermique.- Arch. Mal. Coeur, 1954, 47, N° II, 941-958.
- FINLAY - Middlesex Hosp. Rep., 1891, 29.
- FISCHER J.A.- Die Sklerodermieniere.- Schweiz. Med. Wsch., 93, 140, 1963.
- FITZGERALD P.J.- Manifestations générales et observations radiologiques d'un cas de sclérodermie.- New-York State J. Med., Sept. 1960, 60, N° 17, 2718-2730.
- FOUNTAIN R.B.- Scleroderma treated with low molecular weight dextran.- Brit. J. Derm., 78, 605-6, Nov. 1966.
- FRANK M.D., LOUIS J.- Scleroderma adultorum (Buschke). Report of case involving the tongue.- Arch. of Derm., 36, 1052-1053, 1937.
- FRASER G.M.- Manifestations radiologiques de la sclérodermie (sclérose diffuse généralisée).- Brit. J. Derm., 78, 1-14, Janv. 1966.
- FRENEAUX B.- Contribution à l'étude des manifestations ostéo-articulaires et musculaires des sclérodermies, des polymyosites et des péri-artérites noueuses.- Thèse, Paris, 1962.
- FRENEAUX B.- Manifestations ostéo-articulaires et musculaires des sclérodermies.- Progrès Méd., 10 Fév. 1963, 91, N° 3, 98-101.

- FREY J.- Valeur de l'exploration de l'hydroxyprolinémie et de l'hydroxyprolinurie dans l'étude du métabolisme du collagène.- J. Méd. Lyon, 1964, 45, 1547.
- FULLMER H.M., WITTE W.E.- Periodontal membrane affected by scleroderma. A histochemical study.- Arch. Path. (Chic.), 73 : 183-189, Mars 1962.
- GANS O.- Die Pathologie des Bindegewebes mit besonderer Berücksichtigung der Haut.- Hautarzt, 4, 399, 1953.
- GARNIER F.- Contribution à l'étude des manifestations articulaires de la sclérodémie.- Thèse, Lyon, 1955.
- GEBAUER A. und HALTER K.- Röntgenologische und endoskopische Studien bei progressiver Sklerodermie.- Arch. Derm. Syph. Berlin, 186, 283, 1948.
- GENNES L. de, MOREAU L., BRICAIRE H. et TOURNEUR R.- A propos d'un cas de sclérodémie avec lésions rénales.- Bull. Soc. Méd. Hôp. Paris, 1957, 596-602.
- GERTLER W.- Zirkumskripte Sklerodermie der Oberlippe mit Beteiligung der Gingiva und des Alveolarfortsatzes.- Derm. Wschr., 121, 543, 1950.
- GOLDGRABER M.S., KIRSNER J.B.- Sclérodémie du tractus gastro-intestinal.- Arch. Path., 1957, 64, 255.
- GOTO Y., EBIHARA S., NAGASHIMA M., TABUKO H.- Case of progressive facial hemiatrophy associated with scleroderma "en coup de sabre".- Clin. All. Round, 12 : 1424-28, Juil. 1963 (Jap.).

- GOTTRON H.A.- Circumscripte coup-de-sabre-artige Sklerodermie mit Schleimhautbeteiligung.- Derm. Wschr., 110, 444, 1940.
- GOUGEROT M. et ELIASCHEFF O.- Sclérodémie muqueuse buccale et cutanée.- Bull. Soc. Fr. Derm. Syph., 40, 111-112, 1933.
- GRACIANSKY (P. DE), BOULLE S.- Atlas de Dermatologie, Maloine, éd., Paris.
- GREEN D.- Scleroderma and its oral manifestations. Report of three cases of progressive systemic sclerosis (diffuse scleroderma).- Oral Surg., 15, 1312-1324, Nov. 1962.
- GRUPPER Ch., LEGRAND J.C., GONNARD P.- Troubles du métabolisme des acides aminés aromatiques dans les collagénoses. Leur apport dans la conception de la maladie lupique.- Sem. Hôp. Paris, 1962, 38, 1, 70.
- GRUPPER Ch.- État pseudo-peladique et sclérodémie généralisée.- Bull. Soc. Fr. Derm. Syph., 72, 236, 1965.
- HAMARD M., CANNAT A. et SELIGMANN M.- La recherche d'anticorps antinucléaires par immunofluorescence (Etude de 1430 sérums).- Rev. Fr. Et. Clin. Biol., 9, 716, 1964.
- HARDY - De la sclérodémie.- Gazette Hôp., 1877, 50, 217-19 et 242-43.
- HARNACK K.- Zerebrale Symptome bei Hamiatrophia faciei progressiva und Sklerodermia circumscripta.- Derm. Wschr., 145, 546, 1962.
- HANUSANOVA-PETRUSEVICZ I., KOSMINSKA A.- Electromyo-

- graphic findings in scleroderma.- Arch. Neur. (Chic.), 1961, 4, 281-7.
- HILL A.J.- Les paracanthélie.- Laryolog. Med. Chir., Stomatologie, 22030 A15, p. 13.
- HOERNI M.- La néphropathie sclérodermique. Etude anatomo-clinique de trois cas.- Helv. Med. Acta, 27, 297, 1960.
- HOERNI M.- Etude des coupes minces de deux cas de néphropathie sclérodermique.- Ann. Anatomie Path., 5, 306, 1960.
- HUGUES W. et HAMMOND M.- Sclerema neonatorum.- J. Pédiat., 1948, 32, 676-92.
- ISRAEL-ASSELAIN R., CHEBAT J., MENKES J., LECHEN J. et BASSET F.- Fibrose interstitielle diffuse pulmonaire et sclérodermie.- Bull. Soc. Méd. Hôp. Paris, 1964, 114, N° 6, p. 503-24.
- JABLONSKA S., GIBBONS J.- Lésions pseudo-sclérodermiques dans le rhumatisme.- Ann. Derm. Syph., 1960, 87, 241.
- JABLONSKA S., LUNZ J. and HUBER J.- Zusammenhang zwischen der Hemiatrophia faciei progressiva und der Sklerodermie.- Hautarzt, 9, 9, 1958.
- JABLONSKA S., RUBINOV I. and SZCZEPANIK A.- Psoriasis: it is a separate entity or a variety of scleroderma.- Dermatologica, 125, 140, 154, 1962.
- JABLONSKA S.- Scleroderme and pseudoscleroderma.- 1 vol., 334 p., I. Rdzanek ed., Pologne, 1963.
- JADASSOHN W., PAILLARD P. et col.- Sclérodermie,

sclérodactylie.- Dermatologica, 110-11, p. 358, 1950.

JONES GW. S.H. et HUGHES J.L.- Scleroderma (progressive systematic sclerosis) associated with a cancer of lung ; brief review and report of case.- New-England J. Med., 225 : 413-6, Aug. 30, 1956.

KAHN et BARUCK - Sclérodermie avec atrophie de la face.- Rev. Neur., 1918, N° 12, p. 71-2.

KAHN M.F., RYCKEWAERT A., ROUSSELET F. et DE SEZE S.- Etude de vingt cas de sclérodermie observés dans un service de rhumatologie. Etude biologique.- Rev. Rhumat., Janv.-Fév. 1965, 32, N°1-2, 9-14.

KAMINSKY A., SCHNITMAN D., SEVINSKY D., PESSINO R.- Consideraciones sobre esclerodermia.- Rev. Argent. Dermat., 1947, 31, 58-66.

KERDELHUE H.- Contribution à l'étude des sclérodermies chez l'enfant.- Thèse, Bordeaux, 1959.

KIELER R.F., ROSE F.C.- Peripheral neuropathy in the "collagen diseases". A case of scleroderma neuropathy.- Brit. Med. J., 1960, 2, 1781-4.

KHAMAGANOVA A.V., ZATORENSKAYA P.I.- Sclérodermie chez l'enfant.- Vestn. Derm. Vener., 1965, I, 41.

KLEMPERER P., POLLACK A.D. et BAERH G.- Pathology of disseminated lupus erythelatosus.- Arch. Path., 32, 569, 1941.

KLEMPERER P., POLLACK A. and BAHR G.- Diffuse collagen disease. Acute disseminated lupus erythematosus and diffuse scleroderma.- J. Am. Med.

Ans., 119, 331, 1942.

KORTING G.W.- Récents aspects du problème de la sclé-
rodermie.- Arch. Derm. Syph. Belg., 21, 225-34,
Déc. 1965.

KROGH H.W.- Dental manifestation of scleroderma.-
Oral Surg., 8, 242-244, 1950.

LAGRUE G. et BARIETY J.- Les manifestations rénales
du lupus érythémateux disséminé et des maladies
dites du collagène.- Acquisitions Médicales
Récentes, Journées médicales annuelles de Brous-
sais-La Charité, p. 167-77, L'Expansion, éd.,
Paris, 1966.

LE COULANT P., TEXIER L.- Sclérodermies.- Encyclop.
Méd. Chir. Dermatologie, 12620 A10, 1961.

LE COULANT P., TEXIER L.- Les manifestations muscu-
laires au cours des sclérodermies.- Bull. Soc.
Fr. Derm., Syph., 64, 624, 1957.

LEGRAND R., DESRUELLES et FONTAINE G.- Sclérodermie
et insuffisance cardiaque.- La France Médicale,
1952, 15, 5-6.

LEINWAND I., DUVEE A.W. and RICHTER H.N.- Scleroderma
(Based on a study of over 150 cases).- Ann. Int.
Med., 1954, 41, 1003.

LERICHE R. et JUNG A.- Essai de traitement de la sclé-
rodermie par la parathyroïdectomie.- Bull. et
Mém. Soc. Clin., 1931, 57, 609-18.

LHERMITTE F. et GAUTIER J.C.- Déterminations nerveu-
ses des maladies du collagène.- Acquisitions
médicales récentes, Journées médicales annuel-
les de Broussais-La Charité, 1966, p. 179-186,

L'Expansion, éditeur.

LORENZEN I., VIDEBAEK A.D.- Traitement par les cyto-
statiques des maladies du collagène.- Lancet,
1965, 2, 1118.

MANSCHOT W.A.- Sclérodermie généralisée avec symptô-
mes oculaires.- Ophthalmologica, 1965, 149/2,
131.

MATHISEN A.K. et PALMER J.D.. - Diffuse scleroderma
with involvement of the heart ; report of a
case.- Am. Heart J., 33, 366, 1947.

MAUNOURY L.- Contribution à l'étude du traitement des
sclérodermies ; traitement par l'acide trimé-
thylcolchicinique.- Thèse, Paris, 1965.

MENKES C.J.- Les manifestations pulmonaires des con-
nectivites. (A propos de 35 observations).-
Thèse, Paris, 1966.

MERKLEN F.P., JACQUILLAT Cl. et BUZACOUX J.- Forme
télangiectasiente d'acrosclérose.- Bull. Soc.
Fr. Derm. Syph., N° 4, 415, 1967.

MESSIMY R., DUPERRAT B., SIGNORET J.L. et GALLOT H.M.-
Raideur du cou révélatrice d'une sclérodermie
généralisée.- La Presse Médicale, 25 Nov.1964,
72, N° 50, 3009-12.

MICHEL P.J., FRIEH Ph., CRETIN J. et CASSIN B.- Syn-
drome de Raynaud fruste avec ostéolyse impor-
tante, acrosclérose, atteintes viscérales mul-
tiples, sclérodermie systématisée.- Bull. Soc.
Franc. Derm. Syph., 74, N° 4, 526-28, 1967.

MICHEL P.J., TOURNEBISE J. et CASSIN B.- Sclérodermie
circonscrite lombo-iliaque avec arthrose impor-

tante sous-jacente.- Bull. Soc. Fr. Derm. Syph., 1963, N° 5, p. 940-41.

MICHON P., RAUBER G., LARIAN A., BEUREY J. et STREIFF F.- Sclérose diffuse systématisée à manifestations rénales prépondérantes. Contribution à l'étude du rein sclérodermique.- La Presse Médicale, 68, 133-137, 1960.

MIETHKE H.H.- Zukumskripte Sklerodermie der Mundschleimhaut und des lippenrotes.- Derm. Wschr., III, 1061, 1940.

MIKOL Cl.- Traitement de la sclérodermie.- Cah. Coll. Méd. Hôp., Paris, 1965, 6, 246.

MILLIEZ P., LAGRUE G., SAMARCQ P., KAPLAN J.C.- Le rein des collagénoses.- Rev. Prat., 1961, II, 941-44.

MITCHELL D.F. et CHAUDHRY A.P.- Roentgenographic Manifestations of sclerodermie. Report of a case.- Oral Surg., Mai 1957, 10, N° 3, 307-309.

MOLLARET - Contribution à l'étude clinique et étiologique de l'hémo-atrophie faciale progressive.- Rev. Neur., 1932, N° 5, p. 463-74.

MURPHY J.R., KRAININ P. and GERSON M.J.- Scleroderma with pulmonary fibrosis.- J. Am. Med. Ass., 1941, 116, 499.

NAGELE C. et PFISTER R.- La sclérodermie progressive et les données radiologiques à rechercher.- Klin. Wschr., Mai 1954, 32, N° 19/20, 452-455.

NAGELE E.- Données radiologiques dans la sclérodermie progressive.- Radiologica Clin., Janv. 1957, 26, N° I, 1-12.

- NICK J., CONTAMIN F., HARL J.M. et MORIN P.- Sclérodactylie avec calcinose digitale et prérotulienne (syndrome de Thibierge-Weissenbach) précédée d'un syndrome de Raynaud. Résultats du traitement par un agent chélateur (sel sodique de l'E.D.T.A.).- Bull. Soc. Méd. Hôp. Paris, 70, 169-74, 1962.
- ORABONA M.L. et ALBANO O.- Sclérose systémique progressive. Revue de la littérature et rapport de cas.- Acta Med. Scand., 1958, Suppl. 333, 101.
- OUTZEKO/SKI S.- Etude de la fonction parathyroïdienne au cours de la sclérodémie généralisée progressive.- Thèse, Paris, 1964.
- PERNOD J., SORS C. et BOUSQUET C.- Sclérodémie et cancer du poumon de type dit "alvéolaire".- La Presse Médicale, 70, N° 25, 1265-68, Mai 1962.
- PIPER W.N., HELWIG E.B.- Progression systemic sclerosis visceral manifestation in generalized scleroderma.- Arch. Derm., 1955, 72, 535
- PUISSANT A., FISCHER R. et DELAIRE P.L.- La sclérodémie et ses traitements.- La Rev. Méd., 1966, N° 19, p. 961-83.
- QUINONES C.A., PERRY H.O., RUSHTON J.C.- Carpal Tunnel Syndrome in dermatomyositis and scleroderma.- Arch. Derm. Syph., 94, 20, 1966.
- RENZI S. de - La mesenchimopathia sclerodermica.- 1 vol., 1948, Pise, Omnia Medica, ed.-
- RICHTER A.L.- Peripneural neuropathy and connective tissue disease.- J. Neuropath. exp. Neurol.,

1954, 13, 168-80.

- RODNAN G.P.- Nature de l'atteinte articulaire de la sclérose généralisée progressive (sclérodermie diffuse) : étude clinique et examen pathologique du liquide synovial chez 29 malades.- Ann. Int. Méd., Mars 1962, 56, N° 3, 422-39.
- RODNAN G.P. et MEDSGER T.A.- Atteinte ostéo-musculaire de la sclérose généralisée progressive.- Bull. Rhum. Dis., 1966, 17, 419.
- ROGER, BOUDOURESQUE et LOMBARD - Rhumatisme chronique et début de sclérodermie généralisée.- Marseill. Méd., Oct. 1938, 75, N° 28-29, 403-406.
- ROSSON R.S., YÉSNER R.- Peroral duodenal biopsy in progressive systemic sclerosis.- New-Engl. J. Med., 1965, 272, 391.
- SALES M. et VILLARD - Sclérodermie progressive (forme de début).- Bull. Soc. Fr. Derm. Syph., 66, N°4, 1959, p. 531-2.
- SALES M. et ROIG - Sclérodermie en bande de la lèvre supérieure atteignant les deux incisives supérieures droites.- Bull. Soc. Fr. Derm. Syph., 66, N° 4, p. 531, 1959.
- SAPORTA L.- Manifestations et signes articulaires des sclérodermies (A propos de 28 observations).- Thèse, Paris, 1965.
- SAPORTA L.- "Le rhumatisme" sclérodermique. Etudes clinique, biologique et histologique.- Bull. Soc. Méd. Hôp. Paris, 1967, 116, N° 7, 669-80.
- SCHENKEL J.P.- Le poumon sclérodermique. Etude anatomoclinique de cinq cas.- Ann. Anatomie Path.,

1960, 3, 12-13.

SCHIMKE R.N.- Calcinosis, Raynaud's phenomenon, sclerodactyly and telangiectasia. The C.R.S. T. syndrome.- Arch. Int. Med. Chicago, 119, 365-70, 1967.

SCHNYDER U.W.- Circumscribed sclerodermien mit weicht une Knochen Atrophie.- Dermatologica, 112, 444-53, April-Juin 1956.

SCHUERMAN H.- Krankheiten der Mundschleimhaut und der lippen, p. 254-59, Urban und Schwarzenberg, München und Berlin, 1958.

SCHUERMAN H.- Maligne Tumoren bei Dermatomyositis und progressiver Sklerodermie.- Arch. Derm. Syph., Berlin, 192, 575, 1951.

SCHUERMAN M.- Dermatomyositis und Sklerodermien.- Verh. Dtsch. Ges. Inn. Med., 65, 116, 1959.

SCHUFORD W.H., SEAMAN W.B., GOLDMAN A.- Pulmonary manifestations of scleroderma.- Arch. Int. Med., 1953, 92, 85.

SCOPP I.N., SCHAGEL O.E. - Scleroderma : its orofacial manifestations. Report of a case.- Oral Surg., 15, 1510-14, Déc. 1962.

SELIGMANN, CANIKAT - Les anticorps antinucléaires décelés par immunofluorescence.- Sem. Hôp. Paris, 14 Avril 1965, 1094.

SEZE S. de et RYCKEWAERT A.- Maladies des os et des articulations.- 1 vol., Flammarion, éd.-

SEZE S. de et coll.- Étude de 20 cas de sclérodermie

observés dans un service de rhumatologie.-

I- Etude clinique.- Rev. Rhum., Janv.-Fév.
1965, 32, N° 1, 2, 3-c.

SHEARN M.A.- Sjögren syndrome in association with
scleroderma.- Ann. Int. Med., 52, 1352-62,
1960.

SIGUIER F.- Maladies-vedettes.- 1 vol., p. 96-120,
Masson et Cie, éd., 1957.

SIGUIER F., GODEAU P. et DORRA M.- Introduction à
l'étude des collagénoses.- Acquisitions médi-
cales récentes - Journées médicales annuelles
de Broussais-La Charité.- L'Expansion, éd.,
1966, p. 135-143.

SMITH D.B.- Scleroderma its oral manifestations.-
Oral Surg., 8, 865-874, 1958.

SPAHR A., BRENN H.- Die calcinosis interstitialis
bei Dermatomyositis.- Helv. Paediat. Acta, 12,
48, 1957.

SPIILLMANN - Sclérodermie.- Nouvelle Pratique dermat.,
Paris, 1936, 5, 683-705.- Masson et Cie, éd.-

STAFNE E.C. and AUSTIN L.T.- A characteristic dental
finding in acrosclerosis and diffuse scleroder-
mica.- Am. J. Orthodontics and Oral Surg., 30 :
25-29, 1944.

STAFNE E.C.- Roentgenologic manifestations of syste-
mic disease in dentistry.- Oral Surg., 6 :
483-89, 1953.

STAFNE E.C. and AUSTIN L.T.- Oral roentgenographic
diagnosis.- Philadelphia, 1958, W.B. Saunders
Company.

STAVA Z.- Maligne Sklerodermie.- Dermatologica, 118:
21-23, 1954.

TAUBENHAUS M., EISENSTEIN B., PICK A.- Cardiovascu-
lar manifestations of collagen diseases.-
Circulation, 1955, 12, 903-20.

TAYLOR D.V.- Case of atrophy of the mandible associa-
ted with scleroderma.- Brit. Dent. J., 87 :
246-7, 1949.

TEMINE P., Mme COULIER L. et BENNE M.- Sclérodermie
en bandes et en plaques associée à une polymyo-
site d'un membre inférieur.- Bull. Soc. Fr.
Derm. Syph., 1963, N° 1, p. 111-12.

TEXIER L., MALEVILLE J. et LAURENT H.- De la scléro-
dermie oedémateuse.- J. Méd. Bordeaux, 1960,
N° 12, p. 1448-61.

THIBIERGE G. et GASTINEL P.- Bull. Soc. Fr. Derm.
Syph., p. 235, Juill. 1919.

THIBIERGE G., WEISSENBACH - Concrétions calcaires
sous-cutanées et sclérodermie.- Ann. Derm.
Syph., Mars 1911, p. 129.

THIBIERGE, THIBIERGE L., THIBIERGE - Sclérodermies
et granulations calcaires sous-cutanées.- Bull.
Soc. Fr. Derm. Syph., 1925.

THIERS H., MOULIN G., ROUHANI A.- Les angiomes et
les télangiectasies dans les sclérodermies.
A propos de cinq cas du soi-disant C.R.S.T.
syndrome.- Bull. Soc. Fr. Derm. Syph., 1966,
73, N° 50, 528-29.

THIERS H., RACOUCHOT J. et GONNET - Sclérodermie
mutilante des pieds. Rétraction de l'aponé-

vrose palmaire, déformation indolente des mains à type de rhumatisme chronique déformant sans sclérodactylie.- Ann. Derm. Syph., Mars 1946, 167.

THOMPSON N.M., ALLEN C.E., ANDREWS G.S. et GILLWALD F.N.- Sclérodermie et mélorrhéostose.- J. Bone Joint Surg., Août 1951, 33-B, N° 3, 430-33.

TOURAINÉ A.- Sclérodermie progressive et télangiectasies.- Bull. Soc. Fr. Derm. Syph., 1941, 48, 355-56.

TOURAINÉ A., GOLE L. et SOULIGNAC - La cellulite sclérodermiiforme extensive bénigne (sclérodermie de Buschke).- Ann. Derm. Syph., 1937, 8, 761-800, 841-862 et 921-38.

TRAIGER J.- Scleroderma its oral manifestations.- Oral Surg., 14, 117-121, 1961.

TRANQUADA R.E., SIMMONS D.H., MILLER J.H.- Pulmonary fibrosis in scleroderma.- Arch. Int. Med. 1960, 105, 607-612.

TREACY W.L., BAGGENSTOSS A.H., SLOCUMB C.H.- Scleroderma of the oesophagus : a correlation of altered histology and motility.- Arthr. and Rheum., 1962, 5, 325-6.

TUFFANELLI D.L., WINKELMANN R.K.- Scleroderma and its relationship to the collagenoses : dermatomyositis, lupus erythematosus, rheumatoid arthritis and Sjögren-syndrome.- Am. J. Med. Sci., 1962, 243, N° 2, 133-46.

TUFFANELLI D.L., MARMELZAT W.L., DORSEY C.S.- Linear scleroderma with hemiatrophy. Report of 3 cases associated with collagen vascular disease.- Dermatologica (Bâle), 1966, 132, 1, 51.

TUFFANELLI D.L., WINKELMANN R.K.- Systemic scleroderma. A clinical study of a 727 cases.- Arch. Derm. Syph., 1961, 84, N° 3, 359-74.

TURIAF J., MARLAND P., MOREAU L.- Les collagénoses viscérales ou supposées telles.- Congr. Fr. Méd., Paris, 1957. Masson, éd., 141, 244.

URAI L., NAGY Z., SZINAY G., WILLNER W.- Renal function in scleroderma.- Brit. Med. J., 1958, 1264-66.

VEYS - Les néphrites au cours de la sclérodermie. Etude avec présentation d'un cas de sclérodermie associant une néphrite et un trouble du métabolisme du calcium.- Thèse, Paris, 1957.

WEISS S., STEAD E.A., WARREN J.J.V., BAILLEY O.T.- Les atteintes viscérales de la sclérodermie.- Arch. Int. Méd., 1953, 71, 749.

WEISSENBAACH - Réactions du tissu conjonctif au voisinage des concrétions calcaires cutanées et sous-cutanées.- Ann. Derm. Syph., Oct. 1913.

WEISSENBAACH, DECHAUME, MARTINEAU, STEWART et HOESLI - Un cas de syndrome de Thibierge-Weissenbach (Sclérodermie progressive et calcifications) avec lésions bucco-pharyngées et oesophagiennes accentuées ayant nécessité la gastrostomie.- Bull. Soc. Fr. Derm. Syph., 1937, N° 6, p. 1053-60.

WEISSENBAACH R.J., STEWART W. et HOESLI H.- Les troubles fonctionnels oesophagiens et les lésions de l'oesophage dans la sclérodermie.- Bull. Soc. Fr. Derm. Syph., 1937, N° 6, p. 1060-1063.

WEISSMANN G.- Sclérodermie associée à une ostéopœiky-

lose.- Arch. Int. Med., Janv. 1958, 101, N° 1, 108-113.

WILSON R.J., RODNAN G.P., ROBIN E.D.- An early pulmonary physiologic abnormality in progressive systemic sclerosis (diffuse scleroderma).- Am. J. Med. Sc., 1964, 36, 361-369.

WINTER V., VONDRA J.- Sclérodermie circonscrite de la face avec modifications secondaires du maxillaire supérieur.- Schweiz. Mschr. Zahn., Janv. 1957, 67, N° 1, 35-44.

WINTERBAUER R.H.- Multiple telangiectasia, Raynaud's phenomenon, Sclerodactyly, and subcutaneous calcinosis : A syndrom Mimicking hereditary hemorrhagic telangiectasia.- Bull. Hopkins Hosp., 114, 361, 1964.

ZARAFONETIS C.J.- Treatment of scleroderma.- Ann. Int. Med., 1959, 50, 343.

ZLOTNICK A., RODNAN G.P.- Immuni-electrophoresis of serum in progressive systemic sclerosis.- Proc. Soc. Exper. Biol. Med., 1961, 107, 112-115.

TABLE DES MATIÈRES

	Page
INTRODUCTION	13
RAPPEL CLINIQUE	15
- Sclérodermie généralisée	15
Tableau dermatologique	17
Localisations extra-tégumentaires	21
Formes cliniques	33
Examens biologiques	37
- Scléroedème de Buschke	39
- Sclérodermie localisée	43
Formes classiques	43
Formes particulières	46
DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL	51
TRAITEMENT	61
OBSERVATIONS	65
MANIFESTATIONS STOMATOLOGIQUES DE LA SCLERO- DERMIE	95
CONCLUSIONS	111
BIBLIOGRAPHIE	115
